PAM
WR17
1906-
N41I

Fasc. V. Tab. XXXVI–XLIII.

IKONOGRAPHIA DERMATOLOGICA.

—o—

Atlas seltener, neuer und diagnostisch unklarer Hautkrankheiten.

Atlas des maladies rares de la peau.

An Atlas of New and Rare Skin Diseases.

Tabulae selectae

adjuvantibus

de Amicis, Tommaso (Napoli); Arning, Ed. und Hensel, A. (Hamburg); Balzer (Paris); Bayet (Bruxelles); Bertarelli, Ambr. (Milano); de Beurmann (Paris); Boek, Caesar (Christiania); Brocq, L. (Paris); Bronson, B. Edward (New York); Brooke, H. G. (Manchester); Buschke (Berlin); Chauffard, A. (Paris); Crocker, H. Radcliff (London); Csillag, Jakob (Budapest); Danlos (Paris); Darier, J. (Paris); Doutrelepont, J. (Bonn); Dubreuilh, W. (Bordeaux); Ehrmann, S. (Wien); Finger, Ernest (Wien); Fordyce, John A. (New York); Fournier, Alfred (Paris); Fox, T. Colcott (London); Galloway, James (London); Gaucher, E. (Paris); Hallopeau, H. (Paris); Harttung, W. (Breslau); Herxheimer, K. (Frankfurt a. M.); Hoffmann, Erich (Berlin); Hyde, James N. (Chicago); Jackson, George F. (New York); Jacquet, L. (Paris); Jadassohn, Josef (Bern); Jamieson, Allan (Edinburgh); Klingmüller, Viktor (Kiel); Kreibich, Karl (Prag); Lesser, Edmund (Berlin); Low, Cranston R. (Edinburgh); Lustgarten, Siegmund (New York); v. Marschalko, Th. (Klausenburg); Mendez da Costa, S. (Amsterdam); Merk, Ludwig (Innsbruck); Morris, Malcolm (London); Mucha, Viktor (Wien); Müller, Rudolf (Wien); Nicolas, J. (Lyon); Oltramare, H. (Genf); Pawlow, F. P. (Petersburg); Pellizzari, Celso (Florenz); Perry, Cooper (London); Petrini-Galatz (Bukarest); Pospélow, Alexis (Moskau); Rasch, C. (Kopenhagen); Riehl, G. (Wien); Rille, J. H. (Leipzig); Róna, S. (Budapest); Selenew, Iwan (Charkow); Schäffer, J. (Breslau); Smith, Walter G. (Dublin); Sommer, B. (Buenos Aires); Stelwagon, Henry W. (Philadelphia); Thibierge, Georges (Paris); Unna, P. G. (Hamburg); Urban, Otto (Breslau); Walker, Norman (Edinburgh); Welander, E. (Stockholm); Werther (Dresden); White, James C. (Boston); Wolff, A. (Strassburg); Wolters, M. (Rostock); Zieler, Karl (Würzburg); Zinsser, F. (Köln)

editae a

Albert Neisser
Breslau.

Eduard Jacobi
Freiburg i. Br.

Urban & Schwarzenberg
Berlin und Wien.

Masson & Cie.
Paris.

1910.

Rebman Company
New York.

Rebman Limited
London.

INDEX.

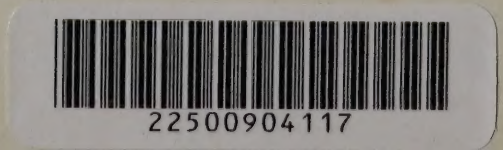
	Tab.	Fig.	Pag.
de Beurmann (Paris). Leishmaniosis ulcerosa cutis. Un cas de Bouton des Pays Chauds contractè à Jéricho . . .	XXXVI	44	177
A. Buschke und L. Fischer (Berlin). Keratodermia maculosa disseminata symmetrica palmaris et plantaris	XXXVII	45	183
A. Chauffard et N. Fiessinger (Paris). Keratosis blennorrhagica	XXXVIII	46	193
Allan Jamieson (Edinburgh). Morphoea guttata, v. Sclerodema	XXXIX	47	199
Rudolf Müller (Wien). Lichen ruber acuminatus atypicus capitis	XL	48	201
Otto Urban (Breslau). Dermatitis nodularis necroticans tuberculosa	XLI	49	209
Werther (Dresden). Dermatitis nodularis necrotica (hæmorrhagica, suppurativa et indurativa)	XLII	50	213
Zinsser (Köln). Atrophia cutis reticularis cum pigmentatione, dystrophia unguium et leukoplakia oris. (Poikilodermia atrophicans vascularis Jacobi.)	XLIII	51	219

Diskussionsbemerkungen zum Inhalt des vorliegenden Heftes erbitte ich an meine Adresse.

Freiburg i. Breisgau, Juli 1910.

Prof. E. Jacobi.

Copyright 1910 by Urban & Schwarzenberg, Berlin.



Leishmaniosis ulcerosa cutis.

Un cas de Bouton des Pays Chauds contracté à Jéricho

par de Beurmann, Médecin de l'Hôpital Saint-Louis de Paris.

Taf. XXXVI, Fig. 44.

Le Bouton des Pays chauds n'est pas une maladie rare, c'est même une affection très-commune dans les vastes régions du globe où il est endémique. Mais les médecins ont rarement l'occasion de l'observer en Europe. Aussi n'en connaissent-ils pas bien l'aspect objectif et sont-ils exposés à le méconnaître si par hasard un malade porteur de cette lésion se présente à eux. Cette erreur est très fâcheuse car il s'agit d'une affection de longue durée dont les manifestations et les cicatrices peuvent faire penser à des maladies beaucoup plus graves, à la syphilis par exemple. Il est d'autant plus utile de bien connaître le Bouton des Pays Chauds que la facilité et la rapidité des voyages en Orient et dans les pays où il règne, le rendent de plus en plus fréquent dans les grands centres européens.

Nous résumons l'histoire du malade dont les lésions sont reproduites dans la Planche No.

Observation (prise par M. Glénard, interne du service).

M. B. . . . . , âgé de soixante-huit ans, demeurant à Paris, employé, part le 15 mars 1907, pour un pélerinage à Jérusalem. Sa santé a toujours été satisfaisante, il n'a jamais eu de maladie grave, ni aucune affection cutanée. Le voyage s'effectue sans difficulté jusqu'à la visite de Jéricho où il souffre beaucoup de la chaleur. Le pélerinage se rend succesivement au gué du Jourdain, à l'entrée du désert de Syrie et à la Mer Morte, puis rentre à Jéricho où les pélerins couchent deux nuits. La température est très-élevée, les lits n'ont pas de moustiquaires, aussi M. B . . . est-il piqué pendant son sommeil par de nombreux moustiques. De Jéricho, les pélerins vont au lac de Tibériade, à Capharnaüm, puis ils quittent la vallée du Jourdain. Le voyage se continue sans incident et le 15 Juin, sur le bateau qui ramène les pélerins en France, M. B . . . s'aperçoit le soir en se couchant de l'éclosion d'une dizaine de boutons disséminés sur les jambes. Ces boutons sont rouges, saillants, „très-enflammés“ et causent des démangeaisons fort vives. Le malade se gratte jusqu'au sang et se calme un peu en faisant des applications de vinaigre. Son voisin s'aperçoit deux où trois jours après qu'il a les mêmes boutons aux jambes. Ces boutons un peu saillants, irrités par le grattage, s'élargissent et deviennent ulcéreux les jours suivants. Pendant longtemps le malade ne fait aucun traitement; il rentre à Marseille le 27 Juin et à Paris le 28, et c'est seulement le 10 Octobre qu'il se présente à la consultation de l'Hôpital Saint-Louis.

On voit sur les membres inférieurs douze lésions, quatre à droite et huit à gauche. Ce sont des papules arrondies, répondant toutes au même type, à diverses étapes de son évolution. Fig. 1.

Depuis leur éclosion simultanée, le 15 Juin, aucun bouton nouveau n'a paru; les uns ont grandi et évolué, d'autres sont presque guéris, mais aucun n'a disparu.

Au début, ils donnaient lieu à de vives démangeaisons et ils étaient douloureux; ceux qui sont devenus les plus gros étaient les plus sensibles. Actuellement ils sont tout à fait indolents. A droite, on en trouve deux sur la cuisse, un sur le bord externe de la rotule et un sur la partie inférieure de la face interne du tibia. A gauche, deux sur la cuisse, un à la partie interne du creux poplité et cinq sur la partie moyenne de la jambe. Fig. 2.

Les six éléments les plus petits sont des papules occupant toute l'épaisseur du derme, légèrement saillantes à la surface de la peau qui est rouge-violacée, à peine squameuse. Les éléments moyens, au

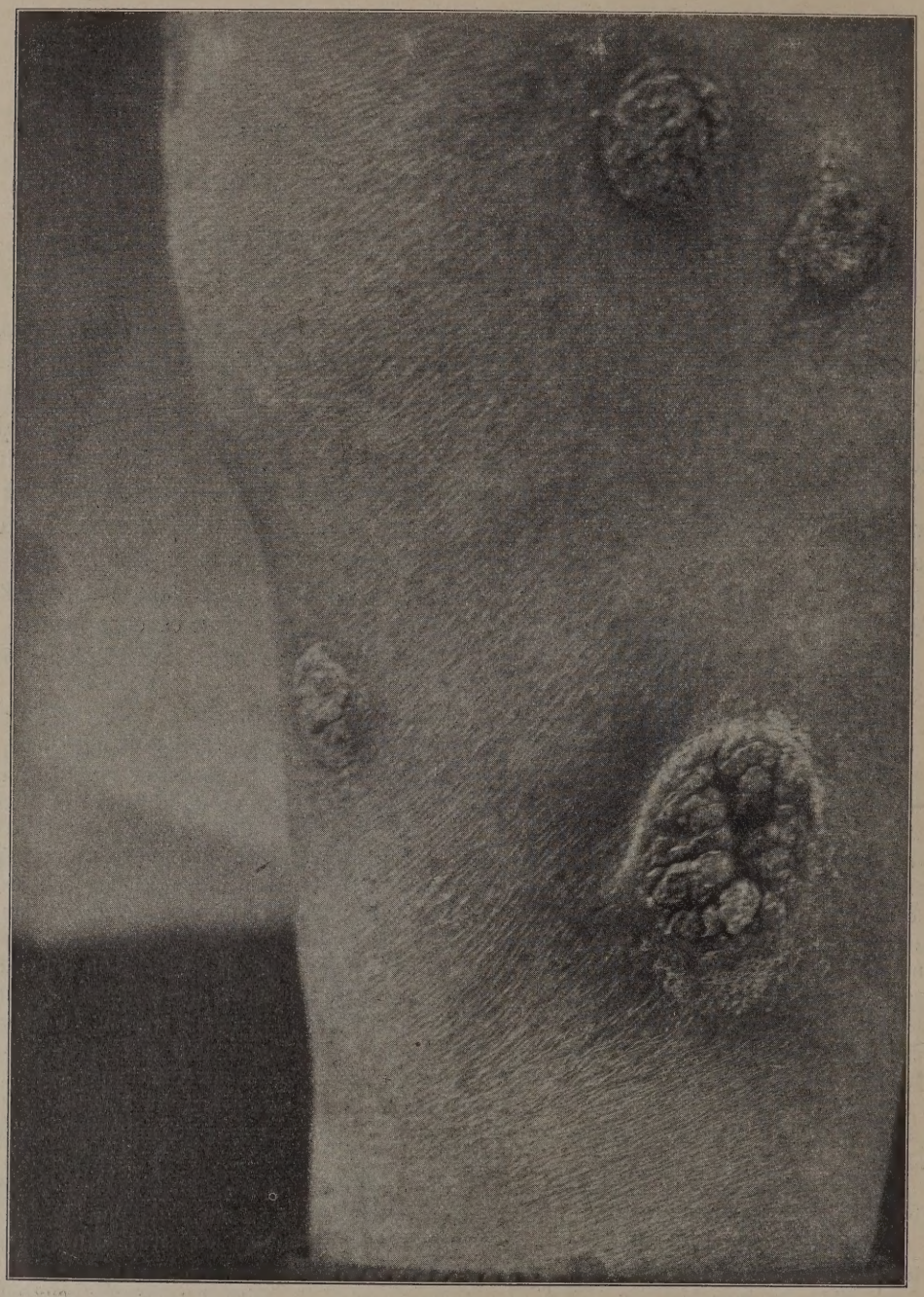


Fig. 1. Partie moyenne à la jambe gauche. Photographie grandeur naturelle. 4 mois après le début des lésions.

nombre de trois, ont une surface érodée, couverte d'une croûte épaisse, irrégulière, brunâtre, jaunie par le reste d'un pansement à la poudre d'iodoforme. Une papule de même dimension est dépourvue de

WELLCOME INSTITUTE LIBRARY
Coll. welMOmec
Call No. pam WR 17 1906 N41i

croûte et présente une surface papillomateuse, rouge-violette, légèrement suintante mais non suppurante. Les deux éléments les plus larges sont ceux qui se trouvent à la face antérieure de chacune des deux

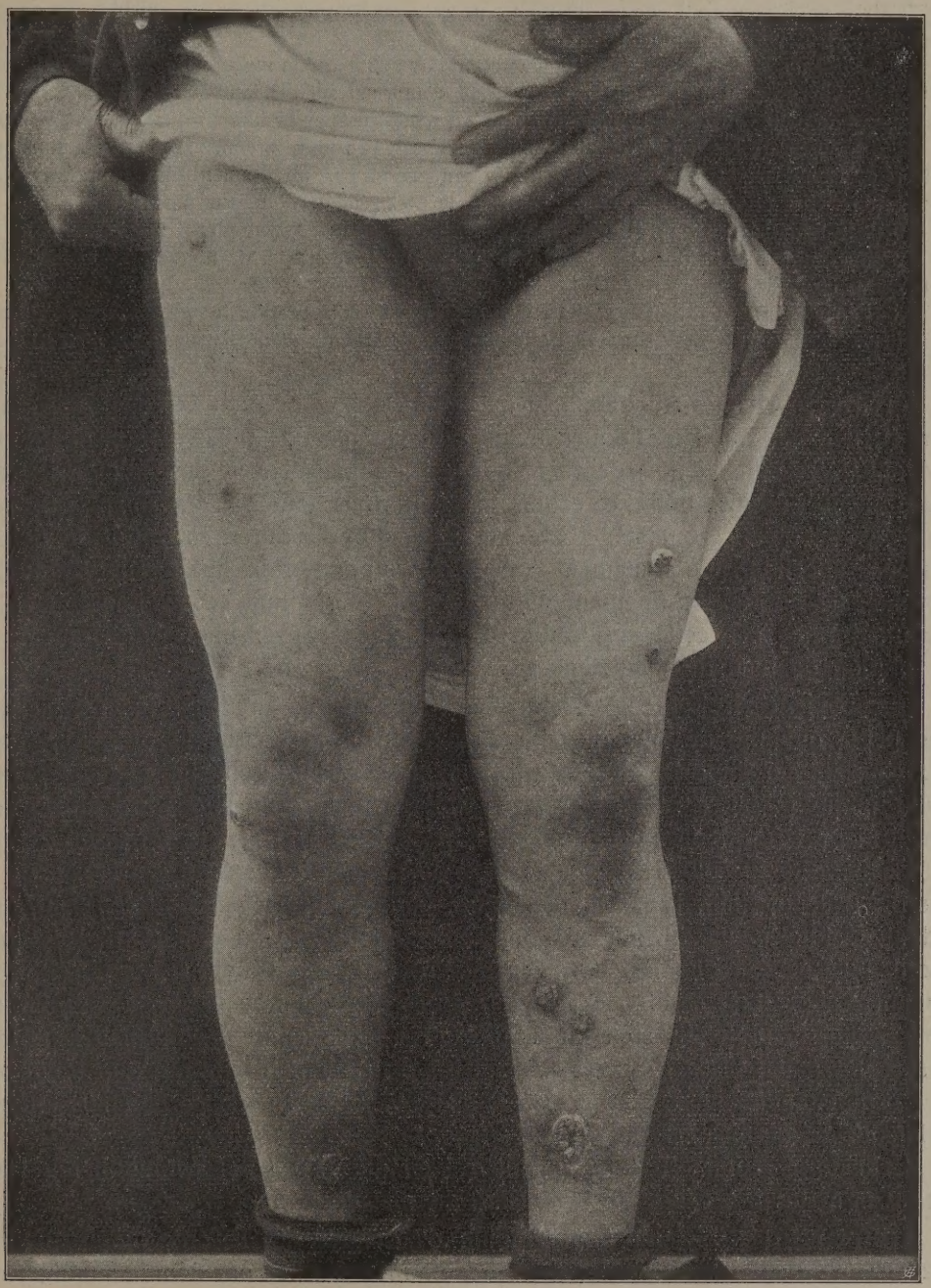


Fig. 2. Ensemble des lésions; on voit à la partie antérieure des membres inférieures 9 boutons, sur 12, les autres étant sur les côtés ou en arrière.

jambes et qui occupent la situation la plus déclive. Ils ont trois centimètres de diamètre environ et offrent une surface rouge-violacée, couverte de grosses saillies bourgeonnantes, papillomateuses, alternant

avec de petites dépressions cupuliformes. Cette surface est à peine humide et on ne trouve un peu de pus qu'entre les bourgeons de cette sorte de chou-fleur plat. Ses bords arrondis sont un peu irréguliers, festonnés, et taillés à l'emporte-pièce; ils sont entourés d'une auréole violacée peu étendue.

Il n'y a ni oedème des membres inférieurs, ni trace de lymphangite ou de phlébite; les ganglions inguinaux ont leur volume normal.

Le malade n'a jamais eu de fièvre, il n'a ressenti au début qu'un malaise général qu'il attribuait à la fatigue du voyage et il n'a jamais rien remarqué d'anormal sur ses jambes en dehors des boutons. Il n'a plus de douleurs ni de démangeaisons et n'est gêné que par la longue durée de ses lésions.

Le diagnostic de Bouton des Pays Chauds a été fait dès notre premier examen à la consultation de l'Hôpital Saint-Louis et il a été confirmé le lendemain par un examen plus approfondi et par l'interrogatoire. Les photographies, le moulage, et le prélèvement d'un peu de pus purent être faits, mais le malade impatient, témoigna de la mauvaise humeur et ne reparut plus à la consultation. Nous nous sommes rendus à son domicile mais il refusa de se soumettre à de nouveaux examens et nous l'avons perdu de vue.

Nous n'avons rien appris par le Père Assomptionniste qui organise les pélerinages en Palestine; il sait que les boutons d'Orient sont très fréquents dans la région d'Alep, mais qu'ils sont une rareté à Jéricho.

Traitement. — Au début, le malade s'est lavé avec du vinaigre pour calmer le prurit; il a fait quelques attouchements avec du bleu de méthylène et quand nous le voyons à la consultation de Saint-Louis, il se panse avec de l'iodoforme. Si le malade avait accepté notre direction, nous aurions tenté le traitement qui paraît donner les meilleurs résultats et abréger beaucoup la durée interminable de cette ennuyeuse affection. Ce traitement consiste à saupoudrer la surface ulcérée avec du permanganate de potasse finement pulvérisé, puis, après huit ou dix jours, à enlever la croûte formée par cette application et à badigeonner ensuite régulièrement avec une solution de bleu de méthylène au $^1/_{10}{}^{e}$[1]).

Bactériologie. — Le diagnostic clinique a pu être confirmé par l'examen d'une petite quantité de pus recueilli en exprimant le bouton le plus volumineux. On a constaté sur lame la présence de quelques parasites contenus dans de grandes cellules mononucléaires et répondant exactement à la description de l'Helcosoma tropicum de Wright ou Piroplasma tropica ou Leishmania tropica.

Ce parasite se colore par la méthode de Laveran. On étale sur lame; on fixe d'abord à l'alcool-éther, puis on colore avec une solution légère de Giemsa ($^1/_3$ dans $^2/_3$ d'eau distillée), puis on fait au bout d'une demi-heure un lavage à l'eau courante d'abord, puis à l'eau distillée. On découvre des corps arrondis, à bords réfringents, mesurant 4 μ de long sur 3 μ de large, colorés en bleu très-pâle à la périphérie, le centre restant incolore. Ils sont munis d'un gros Karyosome et d'un petit centrosome qui se colorent en lilas. On voit souvent un petit filament chromatique se détacher de ce centrosome pour se diriger vers le Karyosome ou vers la partie effilée du parasite lorsque ce dernier est piriforme.

Cette observation est donc complète, bien que la fin de l'évolution des lésions n'ait pu être suivie à cause de l'indocilité du malade.

Remarques. — La photographie d'ensemble des lésions, montre neuf des douze lésions disséminées sur les membres inférieurs. Elles ont débuté simultanément et aucune d'elles ne semble avoir été produite, après la première éruption, par une inoculation de voisinage. Cette multiplicité des lésions est loin d'être rare. Le chiffre

[1]) M. Benoit. Traitement du clou de Gafsa. Archives de l'Institut Pasteur de Tunis 1907. T. III, pp. 130–141.

de douze à quinze boutons est assez fréquent; dans certains cas, on en a trouvé trente ou quarante et une fois même soixante-dix-sept sur le même sujet. Le Bouton des Pays Chauds est donc moins souvent unique qu'on ne l'a cru et sa multiplicité n'est pas toujours dûe à des inoculations secondaires. Il se trouve aussi moins fréquemment qu'on ne l'a dit sur la face et sur les parties habituellement découvertes. D'après certains auteurs, son siège d'élection serait la face chez les Orientaux et les extrémités chez les Européens. Les membres inférieurs sont souvent atteints puisque dans la statistique de Massenon et Hoffmann[1]), les boutons ont occupé cette région cent-six fois sur deux-cent-quatre-vingt-dix-huit cas. La présence de douze lésions disséminées sur les membres inférieurs n'a donc rien d'exceptionnel.

Notre malade attribue l'origine de sa maladie à des piqûres de moustiques. Voyageant en Palestine, pays tempéré, il est arrivé à Jéricho au fond de la dépression de la Mer Morte, dont le niveau est comme on le sait à 394 *m* au-dessous de celui de la Méditerrannée, il a souffert de la chaleur étouffante qui règne dans cette dépression; il s'est découvert pendant la nuit et son lit n'étant pas pourvu de moustiquaire, ce qui n'a rien de suprenant étant donné l'état rudimentaire des hôtels (?), de Jéricho, il a été assailli pendant son sommeil par les moustiques et les boutons se sont montrés au bout de trois semaines, précisément dans les régions qui avaient été les plus atteintes par leurs pigûres.

C'est „à des inoculations directes par des cousins, des moustiques, des mouches et d'autres insectes comme les puces, etc. . . . qu'on attribue en général le développement du Bouton d'Orient", dit Raynaud[2]). Il se produit le plus souvent pendant la saison humide, moment où pullulent les moustiques d'où le nom de Rain-boil que lui donnent les Anglais. Dans une observation de Nattan-Larier et Nicolaïdes[3]), le malade, contaminé à Alep, prenait les plus grandes précautions contre la contagion et ne présentait aucune excoriation capable d'être contaminée sans la protéger immédiatement, mais quand les boutons se developpèrent „il souffrait de nombreuses piqûres de moustiques, car en raison de l'extrême chaleur, il couchait souvent pieds-nus en plein air, en dehors de sa maison". D'après un travail de Belizer et Marzinovski[4]) sur le piroplasme des chevaux, les animaux atteints étaient tous porteurs d'un acarien, le Dermatocentor reticulatus, dans l'intestin et dans le sang duquel on a trouvé des piroplasmes aux divers stades de leur évolution, décrits par R. Koch et Christophers. Le transport des piroplasmes par les acariens ou les insectes est donc très-probable bien que l'on n'ait pas encore constaté d'une manière positive l'inoculation du Leishmania tropica à l'homme par les mouches ou par les moustiques

Le parasite d'écrit en 1903 par J. H. Wright sous le nom d'Helcosoma tropicum, rapproché des Piroplasmes par Laveran et Mesnil sous le nom de Piroplasma tropica, a été rangé par R. Ross dans le genre nouveau Leishmania sous le nom de Leishmania tropica. Sa valeur spécifique est généralement admise et paraît démontrée par de nombreux travaux, parmi lesquels nous citerons: les recherches

---

[1]) L. Raynaud. Article Bouton d'Orient in Pratique Dermatologique T. I, 1900, p. 486.

[2]) L. Raynaud. Article Bouton d'Orient in Pratique Dermatologique – loco citato.

[3]) Nattan-Larier et Nicolaïdes. Diagnostic du Bouton d'Orient par la recherche du piroplasme. Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. 29 novembre 1906. p. 1196.

[4]) Belizer et Marzinovski. Recherches sur le piroplasme des chevaux en 1907 – en Russe 1908.

de Patrick Manson[1]) de Benoit[2]), de F. Mesnil, Ch. Nicolle et P. Remlinger[3]) de L. Nattan-Larier et Nicolaïdes[4]) de Nattan-Larier et A. Bussières[5]) etc. qui ont constaté la présence du parasite dans presque tous les cas de Boutons des Pays Chauds qu'ils ont examinés.

Les recherches de Nicolle[6]), qui a réussi à cultiver le Leishmania tropica sur le milieu suivant: gélose 14 *g*, sel marin 6 *g*, Eau 900 *g*, additionné de $^1/_3$ de sang de lapin; celles de E. I. Marzinovski de Moscou[7]), qui a découvert ce parasite indépendamment de Wright et a réussi à l'inoculer sur lui-même; celles de Nicolle, et Sicre[8]) qui ont obtenu la reproduction expérimentale du Bouton d'Orient sur le singe inoculé avec des cultures de Leishmania tropica.

Notons qu'il morphologiquemt est presqu'identique au Leishmania Donovani parasite d'une autre maladie exotique, le Kala Azar. Les seuls caractères différentiels de ces deux Leishmania sont d'après Nicolle et Sicre[9]), la division du flagelle et les cils plus flexueux et plus longs dans le Leishmania tropica.

Nous pensons avec A. Laveran[10]) que l'on doit dès à présent donner le nom de Leishmanioses aux affections déterminées par ces protozoaires et substituer aux dénominations multiples, ambiguës et trop locales de Bouton d'Orient, Clou de Biskra, Bouton du Nil, de Bagdad, de Delhi, d'Alep, etc., le nom précis de **Leishmaniose ulcéreuse de la peau,** qui nous paraît préférable à celui le Leishmaniose cutanée les pays chauds.

---

[1]) Patrick Manson. Demonstration of Oriental Sore and its parasite. Society of tropical medicine and hygiene in Journal of tropical Medicine, 2 Décembre 1907.

[2]) M. Benoit. Huit observations de Bouton d'Orient (Clou de Gafsa). — Archives de l'Institut Pasteur de Tunis 1907. T. III, pp. 130–141.

[3]) F. Mesnil, Ch. Nicolle et P. Remlinger. Recherche du Piroplasma de J. H. Wright dan 16 cas de Bouton d'Alep. Bulletins de la Société de Pathologie exotique de Paris. T. I, 22 Janvier 1908 pp. 41–44.

[4]) L. Nattan-Larier et Nicolaïdes. Le piroplasme du Bouton d'Orient. Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris, 21 Novembre 1906, et Revue de Médecine et d'Hygiène tropicale. T. IV, 1907, pp. 61–91.

[5]) L. Nattan-Larier et A. Bussières. Examen microbiologique de 10 cas de Bouton d'Orient (Bouton de Bouchir). Bulletins de la Société de Pathologie exotique. T. I, 22 Janvier 1908, pp. 48–51.

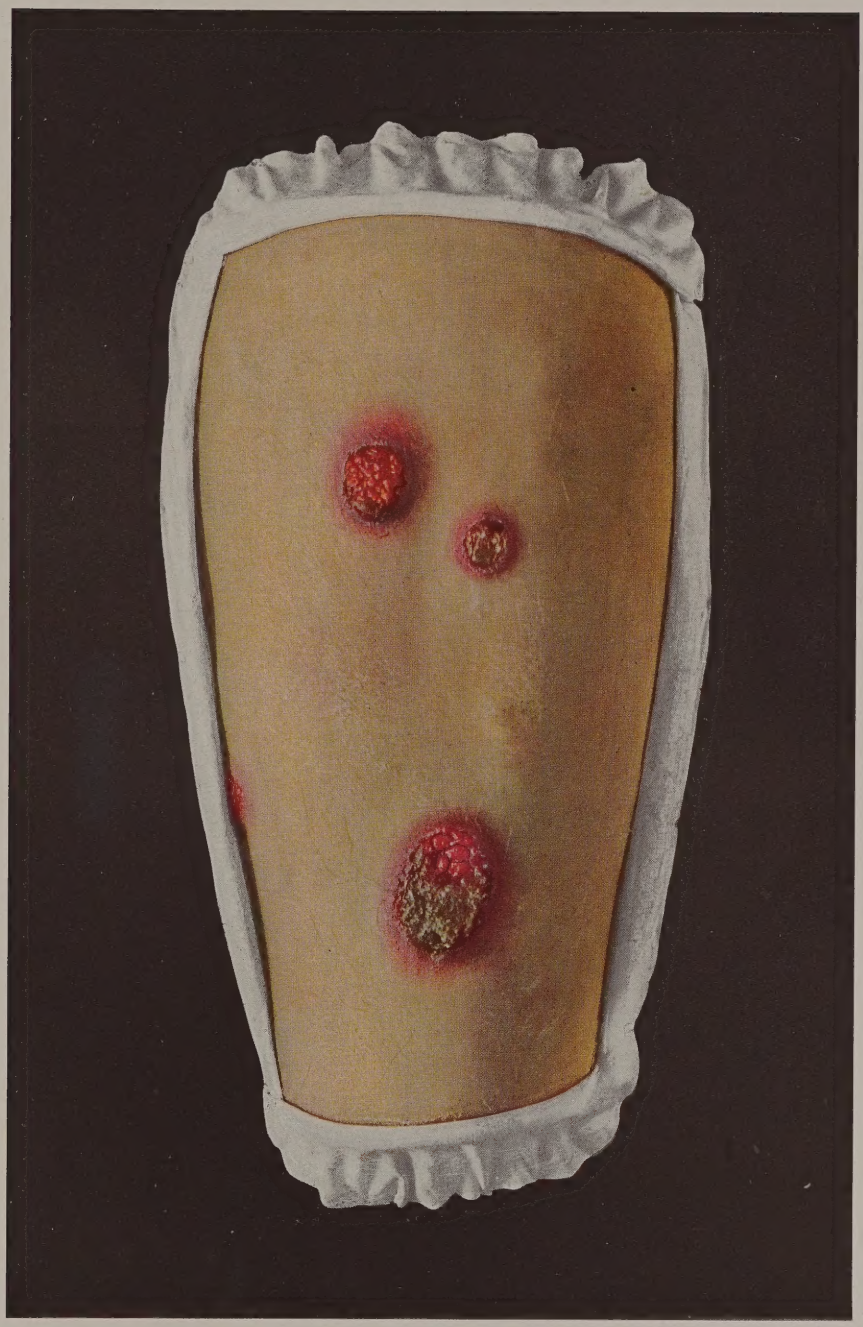
[6]) Ch. Nicolle. Culture du parasite du Bouton d'Orient. Comptes-rendus de l'Académie des Sciences. T. CXL.

[7]) E. I. Marzinovski. Die Orientbeulen und ihre Ätiologie — Zeitschrift für Hygiene. T. LVIII 14. Déc. 1907, pp. 327–342.

[8]) Ch. Nicolle et A. Sicre. Reproduction expérimentale du Bouton d Orient chez le singe (Macacus sinicus) et faible virulence des cultures du Leishmania tropica pour le singe (Bonnet chinois). Comptes-rendus de la société de Biologie.

[9]) Ch. Nicolle et A. Sicre, loco citato.

[10]) A. Laveran. Leishmaniosis. — La Presse Médicale, Paris, 10 Avril 1909, p. 257.



44.
DE BEURMANN
Leishmaniosis ulcerosa cutis.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Keratodermia maculosa disseminata symmetrica palmaris et plantaris.

Von Prof. Dr. A. Buschke und Dr. W. Fischer.

Aus der Dermatologischen Abteilung des Rudolf Virchow-Krankenhauses in Berlin (dirigierender Arzt Prof. Dr. Buschke).

Tab. XXXVII, Fig. 45.

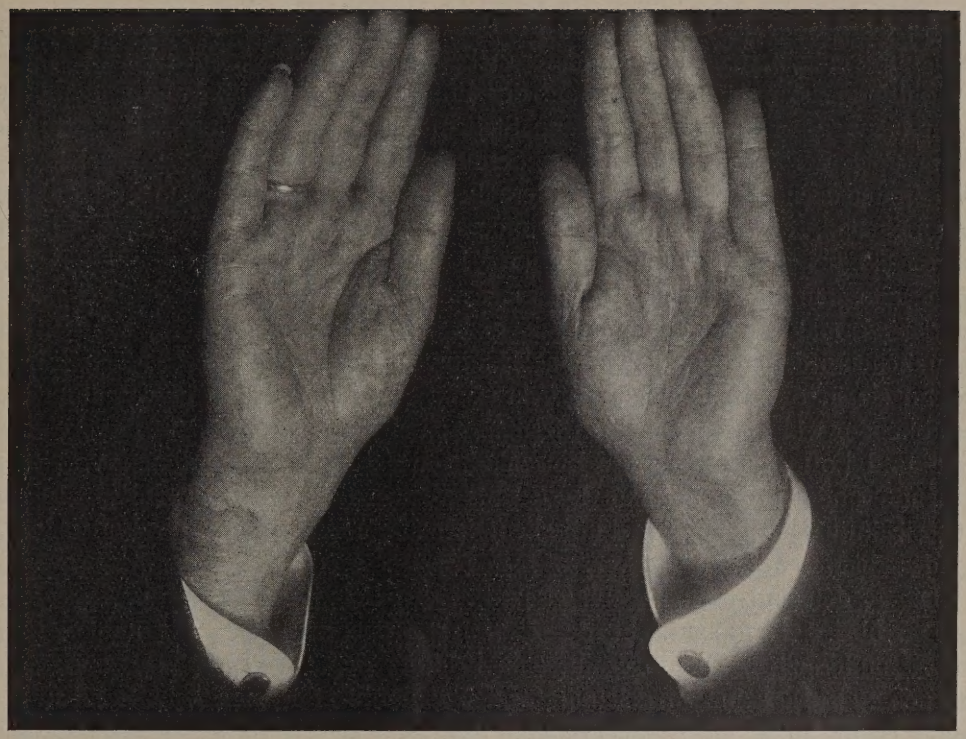
Im Oktober vorigen Jahres hatten wir Gelegenheit, bei einem Patienten als Nebenbefund eine eigenartige und, wie die Literaturdurchsicht ergab, noch nicht beschriebene, auf Handteller und Fußsohlen beschränkte, symmetrische Affektion zu beobachten, die in das Gebiet der Keratodermien gehört. Bedauerlicherweise war es uns nur möglich, die betreffende Person kurze Zeit zu beobachten, so daß wir, wenigstens objektiv, über den Verlauf und die Entwicklung der einzelnen Efflorescenzen nichts Genaueres aussagen können. Immerhin ist der Befund ein so bemerkenswerter, daß seine eingehendere Fixierung angebracht erscheint.

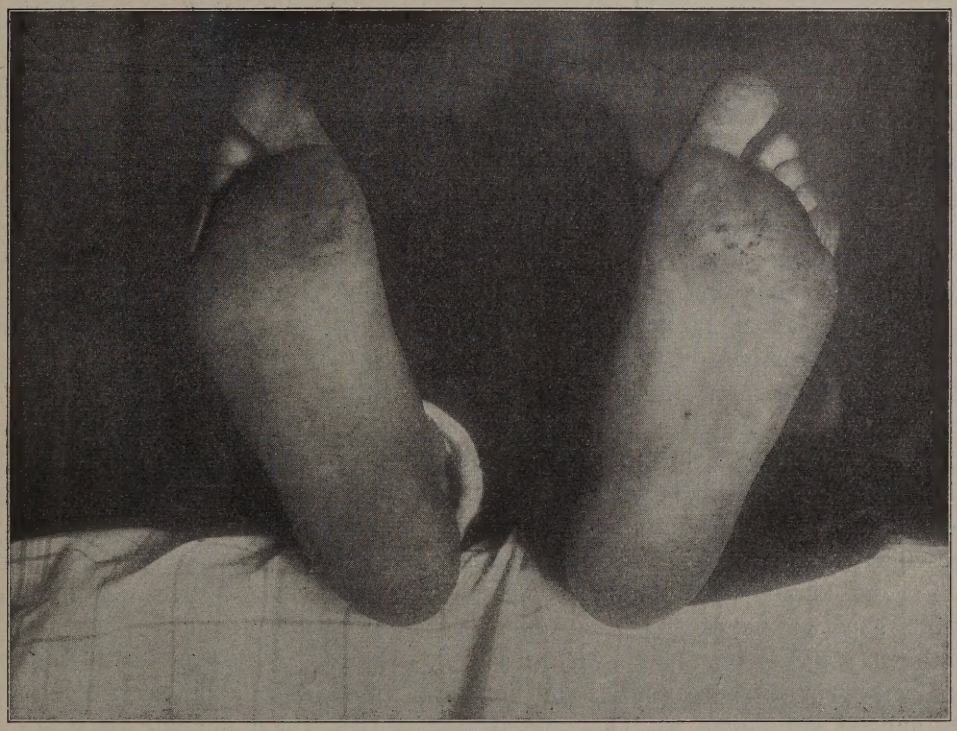
Anamnestisch ergab sich, daß der zurzeit 40jährige, den besseren Ständen angehörige Patient keine Tätigkeit betreibt, durch die gewerblich die Haut der Hände irgendwelchen Alterationen ausgesetzt ist. Seine Mutter soll nervös gewesen sein, auch er leidet unter neurasthenischen Beschwerden und hat mehrmals nicht genau geschilderte Anfälle gehabt, die möglicherweise epileptische waren, oder epileptische Äquivalente darstellten. Im Januar 1899 akquirierte er Lues, die mit 7 Kuren behandelt wurde. 1903 hatte er ein Ulcus des Penis (Gummi?). August 1909 wieder Ulcus des Penis (molle?). Hervorgehoben sei, daß die zu beschreibende Hautaffektion bereits 8—9 Jahre vor dem Beginn der Lues entstand, also damit schon anamnestisch ohne Zusammenhang ist. Der Fall kam in meiner Privatpraxis zur Beobachtung (Buschke). Die betreffende Affektion findet sich angeblich bei keinem anderen Familienmitglied. Er selbst will auf sie zuerst während seiner Militärzeit dadurch aufmerksam geworden sein, daß bei den Gewehrübungen der harte Gewehrkolben an den betreffenden Stellen ein Druckgefühl verursachte. Sonst hat er nie irgendwelche spontan auftretenden subjektiven Empfindungen (Jucken u. dgl.) bemerkt. Die Ausdehnung des Leidens soll schon damals etwa die gleiche wie heute gewesen sein. Jedenfalls brauchen die einzelnen Gebilde, bis sie eine gewisse Größe erreichen, ein jahrelanges, kaum merkliches Wachstum. Ob sich einzelne wieder zurückbilden und ob in gewissen Stadien eine Schuppung eintritt, kann Patient gleichfalls nicht sagen.

Status: An der linken Hand (cf. Moulage), streng an die Palmarseite (Handteller und Beugeseiten der Finger) gebunden finden sich, in die normale Haut eingestreut, über 200 1—4 *mm* große, der Epidermis angehörige Efflorescenzen; die kleinsten heben sich allein durch eine leicht glänzende, über das übrige Hautniveau

kaum sich erhebende Oberfläche von der Umgebung ab. Die normale Fältelung der Haut ist leicht verwischt, der Farbenton ein etwas opak weißlichgelblicher. In ihren ersten Anfängen sind sie überhaupt nur bei heller Beleuchtung deutlich zu erkennen. Ihre Begrenzung ist keine sehr scharfe, die Form rundlich. Die etwas größeren Efflorescenzen mit glatter Oberfläche und vollständiger Verwischung der papillären Leisten treten sowohl dadurch, daß sie sich schärfer begrenzen und plattenförmig die Umgebung überragen, als auch durch ihre deutlichere gelbliche Farbe gegenüber der stets normalen Umgebung hervor. Bei einzelnen von ihnen bemerkt man im Centrum eine der nunmehr länglichen Form entsprechende, flache, dellenförmige Einsenkung. Auch hier ist das Centrum noch verdickt. Diese Delle ist bei den noch weiter entwickelten Efflorescenzen fast regelmäßig zu konstatieren. Ihre Oberfläche ist nicht so glänzend glatt wie die des Randes und zeigt einen mehr bläulichroten, durchscheinenden Farbenton. Bei einzelnen wenigen dieser Gebilde ist die beschriebene centrale Einsenkung mehr kraterförmig, doch findet man in ihnen keinerlei Ansammlung von Hornmassen oder erweiterte Schweißdrüsenausführungsgänge. Übrigens zeigen auch die größeren Formen nicht alle eine Delle, und auch ohne diese erscheint ihr Centrum bläulichrötlich gefärbt. Die Form der größten, bis 4 *mm* im Durchmesser messenden Knötchen ist fast durchgängig eine oblonge oder polygonale, deren seitliche Begrenzung zum Teil den Faltungslinien und den Furchenrichtungen der Epidermis entspricht. Die an dem Daumen und dem Kleinfingerballen sitzenden Efflorescenzen, die dem mechanischen Druck naturgemäß stärker ausgesetzt und so artifiziell verändert sind, springen im ganzen nicht so scharf hervor und scheinen mehr im Niveau der Haut zu sitzen. Wie schon oben erwähnt, liegen alle diese Gebilde in vollkommen normaler Haut und zeigen insbesondere keinerlei erythematösen Hof. Dem darüberstreifenden Finger imponieren sie als harte, körnige Einlagerungen. Ein Abkratzen einzelner Teile oder eine Entfernung ist nur mit scharfen Instrumenten möglich. Ein Zusammenhang mit den Schweißdrüsenausführungsgängen ist nicht zu eruieren, nur an einzelnen Stellen sieht man letztere als punktförmige, wie durch den Stich einer feinen Nadel entstandene Öffnungen ohne Horneinlagerung. — Am Endglied des Daumens findet sich eine etwa stecknadelkopfgroße Stelle, die den Eindruck macht, als ob man mit einem Nadelknopf die Haut eingedrückt hätte. Die Anordnung aller Efflorescenzen ist eine ziemlich regellose, immerhin findet man an der Außenseite des linken Zeigefingers etwa 20 Efflorescenzen, die in deutlich strichförmiger Aneinanderreihung von central nach distal verlaufen, ebenso sieht man auf dem Handteller gelegentlich eine Reihe (14) perlschnurartig angeordnet. Sonst besteht keine besondere Gruppenbildung und, wenn die einzelnen Efflorescenzen zufällig dicht nebeneinander stehen, sind sie doch durch eine deutliche Furche voneinander getrennt, oder man kann durch die Dellenbildung das Centrum einer jeden erkennen. Der Zahl nach sind sie ziemlich gleichmäßig auf Finger und Handteller verteilt, allerdings sind die Fingerspitzen frei und die letzte Phalange nur wenig befallen.

Die rechte Hand hat nach Art und Zahl der Efflorescenzen etwa denselben Befund. Besonders große (ca. 4—5 *mm*) befinden sich hier an der Mittelphalange des Mittelfingers und auf dem Handteller unterhalb des kleinen Fingers und des Daumens; bei allen diesen ist die Dellenbildung und die bläulichrote Färbung des Centrums deutlich ausgeprägt. Auch hier ist die Umgebung vollkommen normal.





Die Photogravüren sollen die Verteilung der Affektion demonstrieren.

An den Fußsohlen sind befallen die Beugeflächen der großen Zehen, die übrigen Zehen nur wenig, ferner die normaliter dicke Hornschicht tragenden Partien, während die Hohlfüße fast frei sind. Die Zahl der Efflorescenzen ist im ganzen geringer als an den Händen. Die nicht befallenen Stellen zeigen weder diffus gesteigerte Hornbildung noch vermehrte Schweißabsonderung. Neben den oben beschriebenen Gebilden finden sich aber hier zwei andere Formen: 1. Besonders auf den Fußballen, also an Stellen, die dem Druck besonders ausgesetzt sind, links etwa 40, rechts weniger, längliche, den Hautlinien in ihrer Längsachse entsprechende, braunschwarze Einlagerungen in die normale Haut. Sie sind $1-1^1/_2$ *mm* breit und bis 3 *mm* lang. Von der normalen Umgebung durch eine feine Furche getrennt, machen diese schwärzlichen Körperchen, welche das Hautniveau etwas überragen, den Eindruck, als wenn sie in die Haut hineingedrückt wären; einzelne lassen sich von ihrer Unterlage abheben, während die meisten festhaften; bei den ersteren bleibt dann eine ihrer Größe und Form entsprechende Einsenkung der Haut zurück. Ihnen vollkommen gleichende und in die normale Epidermis verstreute Eindrücke bilden die zweite Form, sie finden sich auf den Fußballen, ferner am Außenrand der Fußsohlen und besonders häufig auf den Hacken.

Die Nägel sind normal gebildet und zeigen keine Veränderungen.

Die übrige Hautoberfläche des ganzen Körpers und die Schleimhäute zeigen keine Besonderheiten, ebenso ergibt eine Prüfung der Tastempfindung auch an den befallenen Flächen keine Abweichung von der Norm. Die sonstige Untersuchung des Körpers ergibt außer einer hochgradigen Neurasthenie und schweren Syphilidophobie nichts Besonderes.

Histologischer Befund: Zur Excision konnte aus äußeren Gründen nur eine noch sehr kleine Efflorescenz kommen, auch konnte nur sehr flach exzidiert werden. Aus den Präparaten ergibt sich mit Sicherheit, daß keinerlei entzündliches Infiltrat in der oberen Cutis vorhanden ist und die elastischen Fasern im Papillarkörper in normaler Menge und Lagerung vorhanden sind. Auch die Schweißdrüsenschläuche zeigen keine Veränderung. Der fragliche Prozeß beschränkt sich durchaus auf den epithelialen Anteil der Haut; auch hier sind die Veränderungen histologisch sehr gering. Die Epithelschichten bis zur Hornschicht sind gleichmäßig verdickt, der Verhornungsprozeß ist an sich normal, nirgend finden sich Spuren von Parakeratose; die Papillen springen birnenförmig in die Cutis vor und haben zum Teil die an den normalen Stellen breiteren Zapfen der Papillen der Cutis zusammengedrückt. Die Keratohyalinschicht ist ebenfalls um einige Lagen verbreitert und besonders im Centrum nicht so scharf gegenüber dem Stratum corneum abgesetzt wie normal. Die Hornschicht selbst, die ebenfalls verbreitert erscheint, ist in ihrer Struktur nicht verändert. Auch an den Schweißdrüsenpori, die sich in normaler Menge in den Präparaten finden, bestehen keine Veränderungen, insbesondere finden sich in ihnen keine abnormen Hornansammlungen und keine Horncomedonen. Auch ließ sich ihre Anwesenheit direkt im Centrum der Efflorescenz mikroskopisch nicht nachweisen.

Bei der kurzen Beobachtungsdauer und bei den mangelhaften anamnestischen Angaben sind wir naturgemäß bei der kritischen Beurteilung zum größten Teil auf Hypothesen angewiesen. Nur soviel steht fest, daß wahrscheinlich bereits in jungen Jahren, vor dem 20. Lebensjahre, die Affektion ohne besondere subjektiven Reizerscheinungen entstanden ist. Die Entwicklung der einzelnen Gebilde ist sicher eine

außerordentlich langsame, über Jahre sich erstreckende. Als primäres Stadium können wir kleine, punktförmige Verhornungen innerhalb der Epidermis annehmen, die sich außerordentlich chronisch vergrößern, flächenhaft werden und zum großen Teil in ihrem Centrum dellenförmig einsinken; die dann auftretende centrale, bläuliche Färbung ist vielleicht auf das Durchscheinen der Papillargefäße zurückzuführen[1]). Diese centrale Einsenkung enthielt während der Beobachtung keine abgeschilferten Hornsubstanzen, ob solche überhaupt nicht gebildet werden, läßt sich nicht mit Sicherheit ausschließen; fraglich ist auch, ob nach Erreichung dieses Entwicklungsstadiums die Einzeleffloreszenz stationär bleibt, oder, wenn auch äußerst langsam, weiterwächst. Irgendwelche regressiven Veränderungen haben wir jedenfalls an den Händen nicht bemerkt. Nur der am linken Daumen befindliche Eindruck läßt in Verbindung mit den ähnlichen an den Fußsohlen beschriebenen Stellen vielleicht die Erklärung zu, daß diese die Residuen des aus seinem Konnex mit der übrigen Epidermis gelösten und ausgefallenen Hornkörperchens sind. Als Bindeglied könnte man dann die schwärzlichen Hornmassen an den dem Druck stark ausgesetzten Partien der Fußsohlen einschalten, deren schwärzliche Farbe wir auf eine Imbibition mit Staub und Schweiß zurückführen möchten. Daß der Decursus nur an den Fußsohlen ein so vollständiger ist, liegt an der Neigung der Hornbildung zum Stationärbleiben, und würde so an den Fußsohlen gewissermaßen nur artifiziell durch den mechanischen Druck bis zu diesem Ende durchgeführt werden.

Wie schon der klinische Befund ergibt, zeigt auch die histologische Untersuchung, daß es sich bei der vorliegenden Affektion nicht um eine multiple papulöse Hornbildung handeln kann, wie sie gelegentlich bei einer Reihe anderer Dermatosen vorkommt. Für den Lichen ruber fehlt neben dem Jucken und dem erythematösen Hof das entzündliche Infiltrat des Papillarkörpers, das letztere gilt auch besonders für die Lues. Für die seltenen Formen von Psorospermosis, wie sie gelegentlich an den Handtellern als gelbliche, transparente keratotische Punktationen beschrieben sind, fehlt neben dem Mangel der Cutisbeteiligung die typische, degenerative Zellveränderung im Epithel, auch scheinen in diesen Fällen stets Nagelveränderungen vorhanden zu sein. Mehr durch den klinischen Aspekt und den Verlauf können wir eine multiple symmetrische Bildung planer Warzen ausschließen, u. zw. besonders durch die vollkommen glatte Oberfläche und die flache dellenförmige Einsenkung im Centrum der einzelnen Gebilde. Daneben entsprechen auch die an den Fußsohlen lokalisierten Formen nicht dieser Affektion. Auch plane juvenile Warzen, die häufig in großen Mengen an den Dorsalflächen der Hände zur Beobachtung kommen, passen in das ganze Bild nicht hinein; während wir es hier mit harten, gelblichen Efflorescenzen zu tun haben, sind die ersteren leicht abkratzbar, von weißlicher, undurchsichtiger Farbe und würden durch ihre weiche Konsistenz den groben mechanischen Einflüssen, denen die Handteller und besonders die Fußsohlen ausgesetzt sind, nicht standhalten.

Auch eine andere, die Hornschicht betreffende Anomalie, die Porokeratosis Mibelli, kommt wohl kaum in Betracht, obgleich uns zuerst die centrale Dellenbildung auf den Gedanken führte, daß unsere Beobachtung vielleicht in deren Nähe zu rücken

[1]) Vielleicht liegt auch eine ganz geringe Proliferation der papillären Gefäße vor, man könnte dann an eine rudimentäre Form der Affektion denken, die Mantoux als Porokeratosis papillomatosa (cf. weiter unten) beschrieben hat. Histologisch nachgewiesen ist diese nicht.

sei. Es handelt sich bei ihr bekanntlich um ein chronisches, durch die Bildung hyperkeratotischer (parakeratotischer?), konischer und scheibenförmiger Elevationen charakterisiertes Krankheitsbild, welches histogenetisch zu den Schweißdrüsen enge Beziehungen aufweist (Riecke). Die Primäreffloreszenzen, die als kleine Horngebilde auftreten, zeigen in ihrem Centrum einen Hornpfropf, der bei weiterem Wachstum ausfallen kann und eine grübchenförmige Vertiefung zurückläßt. Mibelli hat bekanntlich den Prozeß mit den Schweißdrüsen in enge Beziehung gebracht, während spätere Autoren eine solche nicht immer konstatieren konnten; und daß dieselbe nicht zu bestehen braucht, erhellt ja auch aus ihrem Vorkommen an den Schleimhäuten. Mit der ausgebildeten Form der Porokeratosis Mibelli, die sich mit Vorliebe an den Streckseiten der Extremitäten — nur ausnahmsweise sind einzelne Efflorescenzen auf den Handtellern beschrieben worden — und am Stamm lokalisieren, hat dagegen das vorliegende Krankheitsbild keine Ähnlichkeit mehr.

Es würde sich nun fragen, ob es möglich ist, unsere Beobachtung unter eine der schon bekannten, sozusagen idiopathischen symmetrischen Keratodermien der Handteller und Fußsohlen einzureihen. Sieht man von den diffusen Formen, wie dem Keratoma palmare et plantare hereditarium und den akzidentellen Hornbildungen der Flachhände und Fußsohlen ab, so finden sich nur in der französischen Literatur einzelne nicht sehr zahlreiche diesbezügliche Beschreibungen.

So schildert Besnier in seiner Übersetzung der Kaposischen Hauterkrankungen (1892) unter seinen 4 Gruppen einen um die Schweißdrüsenausführungsgänge lokalisierten, punktförmigen Verhornungsprozeß, dessen Einzeleffloreszenzen von einem erythematösen Hof umgeben waren. Erstere bestanden aus comedoartigen, gelblichen oder schwarzen Hornbildungen, die teils noch in der Epidermis lagerten, teils bereits isoliert waren und demnächst zur Abstoßung gelangten, wodurch kleine Substanzverluste entstanden. Daneben fanden sich auf den Papillarleisten kleine Löcher (depressions en puits). Neben diesen Efflorescenzen bestand eine diffuse Hornvermehrung. Er bezeichnet die Affektion als Kératodermie érythemateuse symétrique des extrémités; forme ponctuée, Kératose localisée à l'ostium sudorifère.

Dieser Beobachtung reihen Hallopeau und Claisse[1]) einen ähnlichen Fall an, bei dem es sich ebenfalls um auf dem Boden einer diffusen Keratose entstandene, punktförmige bis hanfkorngroße, circumscripte Verhornungen handelt, die von einem erythematösen Hof umgeben waren. Ihre Oberfläche war bedeckt mit einer oder mehreren kraterförmigen Öffnungen, die mit Hornmassen erfüllt waren. Entfernte man diese, so blieben fast glatte Exkavationen zurück. Auch in der Umgebung dieser hornigen Erhebungen fanden sich dilatierte Schweißdrüsenausführungsgänge. Der Prozeß dokumentierte sich als eine Dilatation der Schweißdrüsen, Hyperplasie und Keratinisierung der sie umgebenden Epidermis. Die Efflorescenzen folgten zum Teil den Nervenverästelungen. Zur Zeit der Beobachtung bestand die Affektion, die im 12. Lebensjahre aufgetreten war, 18 Jahre. Die Autoren halten sie für eine Art Naevus.

1895 stellte Hallopeau[2]) eine diffuse Keratodermie vor, die besonders um die Schweißdrüsen herum ausgeprägt war, in deren Pori sich Hornschuppen gebildet hatten und deren Umgebung harte, hervorspringende Verhornungen zeigte. Die

[1]) Bull. de la Soc. fr. de derm. 1891, p. 117.

[2]) Ann. de derm. 1895, p. 480.

Affektion war spät aufgetreten, auch die Nägel zeigten Veränderungen. Hallopeau vergleicht diesen Fall mit den beiden vorher referierten und grenzt sie gegenüber der klinisch ähnlichen Porokeratosis Mibelli ab. Joseph hält den Fall trotzdem eventuell für eine Beobachtung, die diesem Typus zuzurechnen ist.

1903 beschreibt Mantoux[1]) unter dem Namen Porokératose papillomateuse palmaire et plantaire einen Fall, wo sich bei einem jungen, 22jährigen Mädchen innerhalb von $1^1/_2$ Jahren an den Handtellern in ziemlich akuter Weise punktförmige Verhornungen bildeten, die sehr bald im Centrum einen kleinen, die oberen Hornschichten betreffenden Substanzverlust aufwiesen. Nach einigen Tagen entwickelte sich dort ein schwarzer Punkt, welcher schnell größer wurde und in einer Wucherung der papillären Blutgefäße bestand. Nach dem Schwinden der feinen, ihn bedeckenden Hornschicht machten diese Gebilde den Eindruck eines Horncomedos, der, nach oben frei liegend, mit seiner Basis der Hornschicht der Epidermis anhing. Bei ihrem schließlichen Ausfall hinterließen sie eine Vertiefung, deren Unterfläche von rosa Färbung war und deren Wände von den umgebenden Hornschichten gebildet wurden. Der Ablauf dieses Prozesses dauerte einige Wochen. Neben diesen ausgeprägten, charakteristischen Efflorescenzen fanden sich auch solche, wo die papillomatösen Vegetationen mehr rudimentär blieben. Durch Konfluenz der Einzelelemente entwickelten sich zum Teil warzenartige Gebilde, die oberflächlich an gewisse verrucöse Naevi erinnerten. Die umgebende Haut war vollständig normal und es bestanden keine subjektiven Empfindungen. Während der Beobachtung entstanden bei der Patientin außerdem anscheinend in einem Schub noch ganz anders geformte Elemente. Mantoux beschreibt sie als rundlich-längliche Depressionen ähnlich den Eindrücken einer Nadel in weiches Wachs. Nachdem sie etwa eine Tiefe von 1 *mm* und einen Durchmesser von 2 *mm* erreicht hatten, blieben sie stationär. Über ihre Herkunft und ihre Beziehung zu den anderen Elementen spricht sich der Autor nicht aus. Histologisch ergab sich, daß es sich um ein Papillom mit vasculären Dilatationen handelt, die begleitet waren von atypischer Proliferation der Malpighischen Schicht und einer circumscripten Hyperkeratose. Die schwarzen Pfröpfe bestanden aus koaguliertem Blut. Obwohl weder bei der eingehenden Beschreibung des klinischen Befundes, noch in der mikroskopischen Untersuchung über Veränderungen in den Schweißdrüsen etwas ausgesagt ist, glaubt Mantoux doch, auf Grund einer zum Vergleich herangezogenen Arbeit von Respighi die Affektion mit den Schweißdrüsenausführungsgängen in Verbindung bringen zu können und faßt sie als Porokeratose, d. h. eine um die Schweißdrüsenausführungsgänge lokalisierte Keratose auf. Mit dem von Mibelli beschriebenen Krankheitsbild soll sie dadurch in keiner Weise in Zusammenhang gebracht werden, vielmehr reiht Mantoux sie dem Fall von Besnier und dem von Hallopeau und Claisse an.

Weiterhin folgt eine Beobachtung von Balzer und Germain[2]) (Kératodermie avec Porokératose en godets épidermiques localisés à l'ostium sudoripare et disseminés à la paume des mains), welche zur Zeit der Beobachtung bei einer 25jährigen Frau etwa seit einem Jahr bestand. Auf der linken Handfläche fanden sich etwa 30 unregelmäßig verstreute 2—5 *mm* große, rundliche, ziemlich regelmäßig konisch geformte Hornpapelchen, die eine bräunlich-hornige Basis zeigten und zum Teil von

[1]) Ann. de derm. 1903, p. 15.
[2]) Ann. de derm. 1905, p. 633.

einer rosa vascularisierten Zone umgeben sind. Central saß ein kleines, weißes Hornschüppchen (godet), das in eine mehr oder weniger tiefe Einsenkung (cupule) eingedrückt schien. Letztere wird als erweiterter Schweißdrüsenausführungsgang gedeutet (formation nette du godet à l'orifice des glandes). Daneben bestanden weniger zahlreiche, junge Elemente, die sich als stecknadelkopfgroße, in der Epidermis eingeschlossene, durchscheinende Körnchen repräsentierten. Bei weiterem Wachstum vertiefte sich das Centrum kraterförmig, aus seinem Grunde stießen sich Hornmassen ab. Als drittes Stadium fand sich die Basis wieder weniger verhornt, der Krater verwischt oder ganz verschwunden, wie wenn er sich gefüllt hätte (comblé). Die Autoren nähern ihren Fall der Mantouxschen Beobachtung.

Beurmann und Gougerot[1]) stellten in demselben Jahre der Pariser Dermatologischen Gesellschaft eine 57jährige Person vor, die seit 20 Jahren auf dem Boden einer diffusen Keratodermie punktförmige Hyperkeratosen zeigte, die in großer Menge zuerst die Hände, dann die Füße befallen hatten. Sie unterscheiden 3 Stadien, zu deren Decursus die Einzeleffloreszenz etwa 1 Jahr braucht. Zuerst erscheint wieder ein weißliches, wenig hervorspringendes, punktförmiges Gebilde in der Epidermis, dann wird die Mehrzahl der Efflorescenzen von kleinen vasculären Dilatationen central durchwachsen, nach deren Ausfall ein Substanzverlust (perte de substance circulaire à bords taillés à pic [puits épidermiques]), in dessen Tiefe sich puderartige Hornmassen anhäufen. Schließlich verschwinden diese Gebilde durch Aplanierung. Die Verfasser erwähnen die Beobachtungen von Besnier und Hallopeau und Claisse und reihen dann die eigene Beobachtung dem Mantouxschen Falle an, bei welchem allerdings die Efflorescenzen auf vollkommen normaler Haut zur Entwicklung kamen.

Schließlich sei noch aus dem Jahre 1909 eine Beobachtung von Balzer und Boyé[2]) registriert. Die Autoren stellten als Kératodermie palmaire avec porokératose einen 66 Jahre alten Schmied vor, bei dem sich seit einigen Jahren auf den diffus keratotischen Handflächen besonders im Frühling bläschenförmige, vielleicht dyshydrotische Gebilde entwickeln, die aufplatzen, etwas Flüssigkeit entleeren, eine Zeitlang von Hornmassen ausgefüllt sind und dann, wenn letztere auf mechanischem Weg entfernt sind, unter Hinterlassung eines kleinen Loches verschwinden. Nach dem Sitzungsprotokoll läßt sich nicht mit Sicherheit sagen, warum diese Beobachtung z. B. dem Mantouxschen Fall beigeordnet werden kann; das einzige Bindeglied scheint die Ansicht des Autors zu sein, daß in besonderer Weise die Schweißdrüsenausführungsgänge an beiden Prozessen beteiligt sind[3]).

[1]) Ann. de derm. 1905. p. 629.

[2]) Bull. de la Soc. fr. de derm. 1909, p. 9.

[3]) Hingewiesen sei im Hinblick auf diesen Fall hier auch auf eine eigentümliche Verhornungsanomalie, die Pollitzer (A. f. Derm. u. Syph. LXXVI, p. 333) als punktförmige Defekte im Cornealstratum der Palmae beschreibt. Auf im allgemeinen nicht verdickter Haut fanden sich diffus verbreitet zahlreiche, bis stecknadelkopfgroße, ganz flache, bis 1 *mm* tiefe, wie mit einer Nadel scharf ausgestochene Grübchen. Ihr Rand war scharf, nur stellenweise erhob sich die sonst nicht verdickte Hornschicht am Rande der Grübchen zu einem in Form einer weißlichen Schuppe überragenden Saum. Histologisch ergab sich ein von der basalen Hornschicht ausgehender, circumscripter Auflockerungsprozeß, der durch Einreißen der einzelnen Hornbälkchen zu einer Lückenbildung im Stratum corneum führte, und, wenn die Oberfläche erreicht war, den klinisch sichtbaren Substanzverlust bedingte. Die Schweißdrüsen waren nicht beteiligt. Angaben über Anamnese und Verlauf fehlen.

Abgesehen von mehr oder weniger weitgehenden Ähnlichkeiten, differieren die in den vorliegenden Beobachtungen beschriebenen Krankheitsbilder in mancher Beziehung doch zu erheblich, um, wie die französischen Autoren es wollen, zwanglos einer einzigen Gruppe eingereiht werden zu können. Freilich wollen wir nicht unerwähnt lassen, daß die kritische Beurteilung derartiger, überdies meist kursorisch mitgeteilter, minutiöser Prozesse, zumal wenn sie ohne Abbildungen zu Gebote stehen, etwas schwierig ist. Augenscheinlich finden sich Übergänge zwischen den einzelnen Formen, die eine genaue Abgrenzung kaum ermöglichen. Zwischen den rein circumscripten und den mehr diffusen Verhornungsprozessen steht als Bindeglied der Beurmann und Gougerotsche Fall, der dem Mantouxschen sehr ähnlich ist; bei diesem traten aber die einzelnen Efflorescenzen auf vollkommen normaler Haut auf; auch der zeitliche Ablauf variierte bedeutend. Der Balzer und Boyésche Fall steht isoliert und paßt sich keiner der übrigen Beobachtungen an. Als rein lokalisierte multiple Keratosen sind neben unserer Beobachtung nur die Fälle von Mantoux und Balzer u. Germain anzusehen. Aber auch diese sind klinisch nicht gleichwertig; so weist Balzer ausdrücklich auf die Verhornungsanomalie der Schweißdrüsenausführungsgänge hin, die sich bei Mantoux klinisch nicht fand; auch die, die einzelnen Hornpapelchen umgebende, rosa vascularisierte Zone, welche Balzer beschreibt, fehlt bei Mantoux. Beiden gemeinsam ist der mehr akute Verlauf, der die Autoren an eine parasitäre Ursache denken läßt.

Die Beobachtungen von Besnier, Hallopeau, Hallopeau u. Claisse stimmen überein. Wie schon der erstere, betonen auch die übrigen Autoren die Beteiligung der Schweißdrüsenpori und schreiben ihnen eine wesentliche Rolle bei dem Prozeß zu. Selbst Mantoux vindiziert ihnen eine solche, obgleich histologisch eigentlich mehr eine angiokeratöse Proliferation vorliegt, und Balzer (1909) bringt seine, wie er ausdrücklich in der Diskussion gegen Darier bemerkt, a priori wahrscheinlich auf dyshydrotischer Basis entstandene Verhornungsanomalie eben dieses Befundes wegen wieder in Beziehung mit dem Besnierschen Typus. Bei der Mantouxschen Porokératose papillomateuse ist die Beteiligung des Schweißdrüsensystems direkt unwahrscheinlich, wie weit sie überhaupt bei den palmären Keratodermien in Betracht kommt, läßt sich bei den spärlichen mikroskopischen Untersuchungen zurzeit noch nicht sagen. Selbst bei der anfangs als exquisit diesen Drüsen zugehörenden Verhornungsanomalie, welche Mibelli als Porokeratosis beschrieben hat, scheint ja diese Frage noch nicht gelöst. Wieviel weniger ist dies in einem Hautgebiete möglich, wo auf den Quadratzentimeter ca. 500 Schweißdrüsen kommen, und wo die kleinste Efflorescenz eine ganze Reihe dieser Gebilde in sich birgt. Hingewiesen sei in dem Sinne auf eine Diskussionsbemerkung Dariers aus dem Jahre 1909: „on a toujours soutenu l'origine sudoripore des porokératoses (palmaires). La question est difficile à trancher, car chacun de ces godets porokératosiques répond par ses dimensions à 20 ou 30 orifices sudoripares".

Vergleichen wir nun diese Fälle mit unserer eigenen Beobachtung, so fällt zuerst das fast allen gemeinsame gleiche Primärstadium auf, nämlich die Bildung eines intradermalen transparenten Hornkörnchens und im weiteren Verlaufe eine allerdings anscheinend aus verschiedenen Ursachen (Dilatation der Schweißdrüsenpori, Ausfall papillomatöser Wucherungen) später eintretende, mehr oder weniger ausgeprägte centrale Dellenbildung. Letztere scheint allen diesen palmaren und plantaren Ver-

hornungsanomalien eigen zu sein. Histologische Untersuchungen liegen bisher nur vereinzelt vor (Mantoux und unser Fall), in beiden zeigte sich bemerkenswerterweise, daß die Schweißdrüsenausführungsgänge keine besonderen Veränderungen aufwiesen, die dilatierten und mit Hornmassen gefüllten Pori sind bisher nur klinisch beobachtet worden. Es scheint uns daher die diesen Gebilden untergeschobene Bedeutung nicht erwiesen; wenn sich in drüsenreichen Partien pathologische Vorgänge abspielen, muß man von vornherein auch annehmen, daß auch sie an ihnen beteiligt sind. Aber auch die Proliferation der Papillargefäße (Mantoux) fehlte, wenigstens in den zur Untersuchung zur Verfügung stehenden Schnitten, vollkommen in unserem Falle. Wir sind daher geneigt, unsere Beobachtung auf Grund der klinischen und histologischen Befunde als einen neuen Typus der symmetrischen, lokalisierten palmaren und plantaren Keratodermien anzusprechen.

Es handelt sich dabei um eine circumscripte, multiple, intradermale Verhornungsanomalie inmitten vollkommen normaler Haut, die bei weiterer Ausdehnung zu centraler Abflachung und Dellenbildung neigt. Es tritt dann eine auf die centralen Partien beschränkte, wohl durch das Durchschimmern der Papillargefäße bedingte, bläulichrötliche Verfärbung auf. Infolge der ihr mangelnden Proliferationsaktivität vergrößern sich die Efflorescenzen nur äußerst langsam, bleiben eventuell schließlich stationär und isolieren sich nur bei mechanischer Reizung, um dann aus dem epithelialen Zellverband abgestoßen zu werden; die Schweißdrüsenpori sind an dem Prozeß nicht beteiligt. Subjektive Empfindungen fehlen. Die Ätiologie ist unklar; möglicherweise, wie Besnier auch für die übrigen Formen annimmt, beruht sie auf centralen, trophoneurotischen Grundlagen. Hierauf deutet vielleicht auch die teilweise strichförmige Anordnung der Efflorescenzen hin; auch die nervöse Belastung und die psychischen Anomalien des Patienten wären hierfür ins Feld zu führen. Gegen den Naevuscharakter spricht jedenfalls der, wenn auch anscheinend äußerst chronische Decursus der Einzeleffloreszenzen. Immerhin wäre in Analogie an die diffusen, palmaren und plantaren Keratodermien eine angeborene Anlage nicht völlig zu negieren. Sehen wir doch, daß auch eine andere disseminiert auftretende — gelegentlich mit angeborenen Störungen des Centralnervensystems einhergehende — Hautaffektion, das Adenoma sebaceum sich erst im Verlaufe des Lebens entwickeln. Und die meisten Autoren rechnen doch die Pringlesche Krankheit zu den Naevis. Ein parasitäres Moment, dessen Annahme z. B. bei der von Mantoux beschriebenen, ziemlich akut verlaufenden Affektion nicht von der Hand zu weisen ist, kommt hier wohl nicht in Betracht.

Wir schlagen für die Affektion den Namen Keratodermia palmaris et plantaris maculosa disseminata symmetrica vor.

45.

A. BUSCHKE UND L. FISCHER

Keratodermia maculosa symmetrica palmaris et plantaris.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Keratosis blennorrhagica

par A. Chauffard, Professeur à la Faculté de médecine de Paris et par N. Fiessinger, ancien interne des hôpitaux de Paris.

Tab. XXXVIII, Fig. 46.

Au cours de l'infection gonococcique une des complications les plus rares est l'apparition de productions kératosiques à la surface de la peau. Nous n'en connaissons actuellement que dix sept cas publiés dont nous donnons la liste chronologique. Rien n'est du reste plus typique que l'aspect objectif de la lésion et la planche reproduite dans le présent mémoire donne très fidélement les caractères morphologiques d'un cas où la dermopathie était portée à un trés haut degré.

Voici d'abord l'observation de notre malade (N° XVI de la bibliographie):

Observation XVI: Il s'agit d'un jeune homme, agé de 22 ans. Au moment de son entrée à l'hôpital (4 Juillet 1907), le début de sa gonorrhée remonte à 3 semaines. Au cours de cette gonorrhée, des douleurs articulaires se sont montrées dès le huitième jour après la constatation de l'écoulement. Ces manifestations articulaires sont atténuées, elles se localisent tout d'abord au niveau des articulations tarso-métatarsiennes et envahissent bientôt les articulations cervico-dorsales, les genoux, puis l'articulation temporo-maxillaire.

Huit jours avant l'entrée à l'hôpital apparaissent les phénomènes cutanés: tout d'abord petits boutons rouges et lenticulaires au niveau du gros orteil, puis bientôt petites "croûtes" qui remontent le long du bord interne et sur la face dorsale du pied.

Nous passons sur les caractères de l'écoulement qui est à gonocoques, sur l'évolution des poussées articulaires, pour nous borner à la description des éléments éruptifs.

La répartition de ces éléments est toujours la même. Il s'agit d'une éruption symétrique qui s'est développée au niveau de la face dorsale des gros orteils et au bord interne du pied. La matrice de l'ongle du gros orteil est le siège d'une confluence des éléments. Ils sont encore confluents au niveau du premier espace interosseux métatarsien, et à mesure que l'on s'approche de l'articulation tibio tarsienne, ces éléments se font plus rares, s'isolent les uns des autres et souvent même paraissent plus petits, plus jeunes et comme étiolés. La face plantaire est envahie d'une façon diffuse.

C'est qu'en effet les caractères de l'éruption varient suivant le siège.

Au niveau de la face dorsale du pied, ou retrouve des petits éléments isolés, lenticulaires, d'une couleur cuivrée et dont le centre dessine une saillie conique que sent le doigt, l'œil ne pouvant apprécier la hauteur de ces saillies à cause de la transparence de leur centre. Par contre au niveau de la face dorsale des gros orteils, ce ne sont plus des cônes, mais des élévations irrégulières. Les éléments se sont juxtaposés et donnent au doigt la sensation produite par le toucher d'une carte en relief. Les cimes sont tantôt acuminées, tantôt arrondies; elles sont cornées, d'un jaune plus ou moins cuivré et des reflets lumineux se posent sur les crêtes brillantes comme si le centre des éléments avait été verni,

Partout autour de chaque élément corné se distinguent deux corolles: une première, blanchâtre, qui fait croire au bord d'une vésicule sous jacente, et une deuxième plus périphérique, d'un rose teudre, qui s'estompe à mesure que l'on s'éloigne du centre, c'est la corolle congestive.

On traite la blennorrhagie; le rhumatisme blennorrhagique envahit successivement les articulations temporo-maxillaires, sterno-claviculaires, radio-carpiennes, scapulo-humérales sans que rien puisse enrayer cette marche progressivement envahissante. Pendant ce temps, les éléments éruptifs changent de caractères, ils deviennent plus nettement cornés et la zone congestive s'efface. D'autres éléments se montrent

ailleurs, sur les faces latérales de la rotule, sur le fourreau de la verge (8 Juillet); ces nouveaux éléments sont de petites dimensions, à peine saillants, mais toujours formés d'une production cornée qu'entoure une zone congestive. Beaucoup d'éléments prennent un aspect en cocarde par la juxtaposition des différentes couches: congestive, cuivrée, cornée.

Chez ce malade, le rhumatisme blennorrhagique évolua par poussées aigues; il s'agissait d'une forme avec poussées fébriles et avec accidents infectieux, et cependant on n'observa ni grosse rate, ni localisation cardiaque. Pendant un mois, les manifestations infectieuses persistèrent, et en même temps les éléments éruptifs des membres inférieurs gagnèrent en dimensions transversales, leur sommet s'arrondit et s'exfolia légèrement par petites lamelles cornées. Les zones congestives disparurent. Des points d'acné se développèrent au niveau de la région fessière et subirent une transformation kératosique. Les éléments qui s'étaient montrés sur le fourreau de la verge, de la dimension d'une tête d'épingle au début, atteignaient bientôt l'étendue d'une pièce de deux francs. Dans le courant du mois d'Août, un mois et demi après le début de l'éruption ces éléments cornés tombèrent par grands placards, découvrant un épiderme rasé; une semelle plantaire épaisse desquama en masse. L'épiderme sous jacent était peu ou pas pigmenté, et la verge parut couverte de plaques de vitiligo, mais, par contre, les cicatrices de la cuisse, certaines des orteils apparurent légèrement pigmentées. Deux mois et demi furent nécessaires pour la complète guérison de cette kératose; les arthrites successives demandèrent plus de 4 mois de soins répétés, et le malade entra dans une longue convalesance nécessitée par la profonde altération de son état général et aussi par l'intensité des amyotrophies secondaires.

Pour bien apprécier l'allure clinique générale des kératoses blennorrhagiques, il convient de rapprocher ce cas des autres faits du même genre déjà publiés. Le relevé ci-dessous résumera les principaux caractères de ceux-ci:

Observ. I (diagnostiquée par Jacquet, publiée par Vidal). Localisations infectieuses articulaires: genoux, articulations des membres supérieurs, de la main. Autre localisation: conjonctivite. Guérison sans ankylose au bout de 10 mois.

Croûtes cornées sur les pieds, mains, genoux, tronc, face, cuir chevelu. La plupart, larges plaques sur les membres et particulièrement au niveau des pieds: épaisses semelles plantaires.

Deux ans après, nouvelle blennorrhagie: arthrites des quatre grandes jointures et des articulations des mains. Conjonctivite. État cachectique.

Croûtes cornées sur les pieds, mains, tronc, face.

Observ. II (Jeanselme). Arthrites: coxo-fémorale droite, genoux, cou de pied droit.

Plaques et cônes cornés sur les orteils. Semelle plantaire très épaisse.

Observ. III (Jacquet et Ghika). Au cours d'une 4e blennorrhagie: arthrites généralisées y compris les mains. Cardiopathie.

Nombreuses productions cornées au niveau des pieds.

5e blennorrhagie: arthropathies généralisées. Productions cornées sur les pieds.

6e blennorraghie: arthropathies généralisées; déformations des pieds. Aortite. État cachectique.

Semelles plantaires très épaisses parsemées d'élevures cornées.

Observ. IV (Chauffard). Arthrites: genoux, tibio-tarsienne gauche, métatarso-phalangienne du gros orteil. Ophtalmie aigue. Néphrite. Cachexie profonde. Azoturie considérable. Guérison.

Cornes cutanées: partie supéro-interne des cuisses (plaques), dos, main gauche (deux saillies lenticulaires); semelles plantaires.

Observ. V (E. Robert). Absence d'arthropathies. Ophtalmie droite. Cornes cutanées croûteuses, en cônes isolés, situées au devant des genoux (plaque de 15 *cm* de haut sur 12 de largeur).

Observ. VI (E. Robert). Enfant de quatre ans. Absence d'arthropathies. Protubérances cornées isolées sur la face dorsale des pieds.

Observ. VII (Launois). Arthrites: tibio-tarsiennes, condes, poignet gauche, genou droit, scapulo-humérales, vertébrales. Iritis. Cachexie profonde. Guérison.

Croûtes cornées au niveau des pieds: lenticulaires et lamellaires. Poussées successives.

Observ. VIII (Stanislawsky). Arthrites multiples. Eruptions cornées symétriques et chute d'un ongle.

Observ. IX (Malherbe). Arthropathies: tibio-tarsiennes, genoux, épaules, poignet droit (blennorrhagie chronique). Une dizaine de cônes cornés à la plante de chaque pied.

Observ. X (Baermann). 3e gonorrhée: arthrites du pied gauche et des mains. Cônes cornés au niveau de la plante du pied droit.

4e gonorrhée: arthrites au genou droit, des vertèbres, du gros orteil. Conjonctivite (œil gauche). Guérison. Écailles cornées au niveau des pieds et kératose diffuse à la face palmaire de la main gauche.

Observ. XI (Baermann). Arthrites des genoux, du pied, de la main. État cachectique. Ophtalmie double. Guérison.

Écailles cornées généralisées. Semelles plantaires très épaisses.

Observ. XII (V. Roth). Blennorrhagie intense avec balanite chez un malade de 35 ans. Arthrites gonococcique au niveau de l'articulation medio-tarsienne.

Prédominance des éléments cornés au niveau du gros orteil et au niveau de la matrice de l'ongle. Pétéchies au niveau d'une malléole.

Observ. XIII (Chauffard et Froin). Arthrites généralisées: membres, mains, pieds, vertèbres. temporo-maxillaire. État cachectique. Guérison.

Poussées successives de cônes cornés au niveau des pieds. Semelles plantaires très épaisses.

Observ. XIV (Chauffard et Froin). Arthrites du genou gauche, des scapulo-humérales. Anémie profonde. Guérison.

Cônes cornés sur le dos d'un orteil. Semelles plantaires très épaisses.

Observ. XV (Chauffard et Fiessinger). Arthrites des deux genoux, des tibio-tarsiennes. Papules cornées sur le dos du pied prédominant sur la première phalange du gros orteil. Semelle plantaire très dure et non douloureuse à la pression.

Observ. XVI (Chauffard et Fiessinger). Arthrites très étendues: genoux, tibio-tarsiennes temporo-maxillaire. Éruption cornée particulièrement étendue du dos du pied et de la région du cou de pied. Semelle plantaire.

Observ. XVII (L. Rivet et C. Bricout). Arthrites multiples des tibio-tarsiennes, des poignets, des épaules, des vertèbres cervicales. Papules cornées du cou de pied, de la face interne du pied, des talons, du quart inférieur de la jambe droite. Semelles plantaires très épaisses. Guérison en deux mois.

Caractères cliniques. Dans toutes ces observations, ou retrouve les caractères cliniques si spéciaux de la kératose blennorrhagique. Son siège est toujours le même: les éléments éruptifs se développent surtout au niveau de la face dorsale et au bord interne du pied, et là, c'est au niveau du gros orteil, en particulier au voisinage de la matrice unguéale, qu'ils prédominent. On en retrouve aussi sur la jambe, plus rarement sur la cuisse, les membres supérieurs ou la face, mais dans ces régions, les éléments sont inconstants, plus rares et plus clair semés. La région de prédilection est donc le pied. La face plantaire du pied ne présente pas des altérations analogues; à son niveau la kératose ne se montre pas sous une forme boutonneuse mais s'etend eu une nappe diffuse, si bien que l'altération morphologique prend l'aspect d'une véritable "semelle plantaire cornée".

Les éléments éruptifs isolés de la face dorsale du gros orteil et du pied sont caractéristiques. Ce sont tout d'abord des petites papules nettement arrondies qui portent à leur centre une petite élévation conique dure et cornée. Bientôt, ces éléments s'élévent, deviennent plus saillants; leur cône corné prend un aspect cuivré et une zone congestive entoure la production kératosique. L'aspect général revêt la forme d'une "cocarde": zone congestive en dehors, puis zone blanchâtre de desquamation en masse, enfin cône corné jaunâtre. En certains points, les éléments convergent et la juxtaposition des saillies donnent l'aspect d'une "carte en relief". Enleve-t-on une de ces productions cornées, elle découvre un derme dénudé et bientôt la corne se reproduit. Par contre, au bout d'un mois à un mois et demi l'élément se dessèche et tombe comme "un fruit sec" découvrant un nouveau tissu de revêtement.

Presque toujours, ces éléments cornés et la semelle plantaire cornée affectent une disposition bilatérale et symétrique.

Biopsie. L'examen des biopsies permet de classer cette éruption spéciale dans le cadre des kératoses. A. Chauffard en 1897 (Observ. IV) rapporte les résultats de la première biopsie. Il constate l'existence d'une dermite papillaire avec infiltration leucocytaire et immigration des leucocytes dans les interstices malpighiens. Il avait vu en outre la présence d'une épaisse couche à éléidine avec hyperkératinisation très apparente.

Dans la suite, Baermann a vu des productions cornées constituées par des cellules parakératosiques c'est à dire par des cellules non véritablement cornées. Devant la fréquence de la parakératose, il propose de remplacer la dénomination jusqu'ici employée de corne ou hyperkératose, par celle de dermatite papillaire parakératosique.

MM. Chauffard et Froin montrent plus tard l'importance de l'infiltration leucocytaire qui se produit dans le derme sous jacent. Cette infiltration leucocytaire envahit les couches épidermiques.

"La couche malpighienne plus ou moins dissociée par les leucocytes est surmontée d'un amas de cellules parakératosiques retenant entre leurs couches successives une petite quantité de sérosité desséchée et surtout un nombre considérable de leucocytes rétractés, dissociées, comme momifiés."

Les examens biopsiques, que nous avons pratiqués sur les éléments de notre malade, sont entièrement conformes à ces descriptions: infiltration leucocytaire sous épidermique, infiltration leucocytaire épidermique, disparition du stratum granulosum, dégénérescences spéciales des cellules épidermiques qui au niveau de la corne subissent les transformations parakératosiques. Aux limites de l'élément éruptif, la couche malpighienne est le siège de nombreuses karyokinéses.

En somme, ce qui caractérise l'éruption cornée, c'est tout d'abord l'infiltration leucocytaire profonde et épidermique formée surtout de polynuléaires et aussi de "mastzellen", c'est enfin la dégénerescence spéciale parakératosique des cellules épidermiques.

Étiologie. Les conditions cliniques, qui président à l'apparition de cette éruption kératosique, vont nous guider dans la voie de l'interprétation pathogénique. Ces conditions cliniques nous sont fournies par la nature de l'infection blennorrhagique tout d'abord, ensuite par l'intervention de circonstances occasionnelles locales.

a) Nature de l'infection blennorrhagique. Ce n'est pas une blennorrhagie normale, mais une forme infectieuse dont les manifestations arthropathiques affectent une évolution caractéristique. Les sujets porteurs de kératose blennorrhagique sont toujours atteints de manifestations multiples et graves: arthrites séro-purulentes, arthrites avec profondes amyotrophies; seulement ces arthrites quoique graves, quoique longues à guérir, quoique rebelles au traitement révulsif, n'ankylosent pas les surfaces osseuses, comme il est si souvent de règle en fait d'arthrites blennorrhagiques. Ce sont des arthrites blennorrhagiques à évolution subaiguë et non ankylosantes.

Ces blennorrhagies sont, de plus, souvent accompagnées de complications viscérales et ces complications ajoutées à la multiplicité des arthropathies permet de supposer l'existence de poussées septicémiques.

b) Circonstances occasionnelles. Tous ces grands arthropathiques, absolument confinés au lit, souffrant au moindre mouvement, s'immobilisent dans leurs couvertures et leurs pansements ouatés. Dans ces conditions, on évite de les toucher, de les nettoyer; les débris épithéliaux s'accumulent et c'est ainsi que l'absense de soins de propreté constitue un facteur important de cette affection. Souvent, une autre circonstance étiologique intervient: la macération de l'épiderme. Les transpirations abondantes, le port de chaussettes caoutchoutées, l'application prolongée d'une bande de Bier, l'immobilisation dans un pansement ouaté insuffisamment renouvelé, suffisent pour provoquer une macération épidermique et faire apparaitre la kératose blennorrhagique.

Reproduction expérimentale. Pour obtenir une reproduction expérimentale, il fallait tenir compte de ces différents facteurs étiologiques, et associer à la fois la circonstance occasionnelle locale et l'infection blennorrhagique. Voici comment nous avons procédé:

Technique. Après avoir enlevé une production cornée du pied, le derme sous jacent fut gratté avec le tranchant d'un bistouri; le suc légèrement rosé obtenu de cette façon, fut déposé sur différents points du membre supérieur et de la face antérieure de la cuisse: ces points ayant été abrasés, l'épiderme était en partie enlevé par le raclement, si bien que le suc fut déposé sur une zone rosée pointillée de rouge. Ces points, ainsi inoculés en surface, furent recouverts de verre de montre que maintenaient des bandes de diachylon. Cinq jours environ après l'expérience, le suc desséché à la surface prenait un aspect croûteux, cette croûte se soulevait à son centre, et progressivement reproduisait, en quinze jours, l'aspect des nodules de kératose spontanée. Le sommet de ces points kératosiques se distinguait cependant du sommet des autres productions cornées des pieds, en ce qu'il semblait plutôt arrondi que conique; tous les autres caractéres étaient les mêmes. Deux inoculations se montrèrent particulièrement démonstratives, l'une à la face externe du bras, l'autre à la face antérieure de la cuisse, dans des régions où toute éruption faisait défaut.

L'analogie avec les éléments spontanés ne se bornait pas à l'examen macroscopique, l'examen histologique d'une biopsie nous fit voir que le processus histologique était de même nature. C'était la reproduction expérimentale par inoculation de la kératose blennorrhagique.

Contre-épreuves. Nous avons multiplié les épreuves comparatives. Le suc de grattage kératosique fut déposé sur une région abrasée sans être recouvert d'un verre de montre, le suc fut inoculé par piqûre simple de la peau, piqûre plus ou moins profonde, recouverte ensuite d'un verre de montre;

en d'autres endroits, ou pratique de simples grattages de l'épiderme jusqu'au saignotement et sans dépôt de suc, on les mit sous verre de montre. Aucune de ces expériences ne fut positive.

Il fallait donc que l'inoculation spécifique, pour être positive et déterminer la production de la kératose, fut déposée en surface sur une étendue abrasée, la simple piqûre faite avec un stylet porteur de suc de grattage kératosique ne suffisait pas. Il était nécessaire de recouvrir le point inoculé d'une verre de montre, et seulement à ces conditions, la reproduction expérimentale était possible.

Quelle part fallait il attribuer à chacun des facteurs étiologiques dans la détermination expérimentale de la kératose : terrain, excitation superficielle fournie par l'application du verre de montre et inoculation?

1° La terrain kératosique est nécessaire. La preuve en est facile à faire. Nous avons pratiqué de la même façon sur le malade kératosique d'une part et sur un sujet sain de l'autre deux ensemencements de produits de grattage. Tous deux sous verre de montre. L'inoculation resta négative sur l'homme sain tandis qu'elle fut positive sur le porteur de kératose. Le simple blennorrhagique sans kératose ne fournit pas de meilleurs résultats que l'homme sain.

Nous passons rapidement sur l'échec de toute reproduction expérimentale sur l'animal (singe, cobaye, lapin).

Seul, le terrain kératosique permet la reproduction expérimentale.

2° L'excitation cutanée est nécessaire. Celle-ci peut être de deux ordres: excitation banale ou excitation spécifique.

Le rôle de l'excitation banale est considérable. La clinique nous apprend l'importance des macérations épidermiques, l'expérimentation apporte des résultats conformatifs. La reproduction expérimentale est impossible, si au niveau du point d'inoculation on ne favorise pas la macération de l'épiderme et ceci à l'aide de l'application d'un verre de montre. Mais, par contre, cette excitation cutanée ne suffit pas à elle seule pour provaquer le développement de la kératose, même sur le malade porteur de l'éruption. Néanmoins, nous devons reconnaitre que sur notre malade, il se développa, au niveau de la zone de contact d'une bande de Bier, des points d'acné dont le sommet subit une évolution kératosique. De même, au niveau des régions fessières se montrèrent de nombreux points de kératose pilaire. Mais, ce n'etait pas là la large éruption de kératose que seul permit d'obtenir l'ensemencement de produits kératosiques sur région abrasée recouverte d'un verre de montre.

Il faut donc plus que le terrain et que l'excitation cutanée (dans cette circonstance produite par le verre de montre) pour reproduire expérimentalement la kératose.

Le rôle de l'excitation spécifique est nécessaire. Le produit de grattage kératosique apporte sur les zones abrasées un élément indispensable pour la reproduction expérimentale. Qu'était cet élément? Un élément microbien banal, la gonotoxine, ou le gonocoque. Nous rejetons l'élément microbien banal, une expérience (dépôt sur une lésion abrasée d'une culture de staphylocoque attenué) étant restée entièrement négative. Nous ne pouvous admettre le rôle pathogène de la toxine, une expérience de V. Roth permettant d'écarter cette cause. Reste donc le gonocoque, capable d'atteindre les régions dermiques à la faveur des poussées septicémiques de la blennorrhagie. C'est lui qui provoque l'exsudation leucocytaire, c'est aussi sa présence qui rend l'excitation spécifique nécessaire dans la reproduction expérimentale. L'échec dans la constatation directe du gonocoque ne suffit pas pour nier son intervention. Ce microbe a pu disparaitre par phagocytose rapide et précoce, et nous n'assistons qu'aux lointaines et tardives conséquences de son arrêt dans les capillaires du derme, ou bien il a échappé dans l'étude des coupes en séries. C'est dans une de ces explications qu'il faut chercher la cause de notre échec. Il nous parait nécessaire de faire intervenir l'infection gonococcique à l'origine de la kératose. Il faut, pour faire une kératose blennorrhagique, une gonococcie grave septicémique, cette notion clinique imprime à la kératose un cachet infectieux.

Ce déterminisme expérimental nous permet de comprendre l'influence des conditions étiologiques locales: le long séjour au lit favorisant les desquamations épidermiques, les pansements ouatés, les chaussettes élastiques et la bande de Bier qui déterminent la macération de l'épiderme.

Le malade est en puissance d'hyperkératogénie, mais pour créer la lésion complète, il faut l'association de l'excitation spécifique et de l'excitation banale.

Cet différentes constatations permettent de considérer la théorie nerveuse de la kératose comme insuffisante et discutable. M. Jacquet, s'appuyant d'une part sur la symétrie des lésions et de l'autre sur l'exagération des reflexes rotuliens, inclinait à admettre une origine trophique et nerveuse centrale à ce processus bien spécial. Nos observations ne semblent pas justifier pareille hypothèse. Dans

aucune, les réflexes rotuliens n'étaient exagérés, enfin, dans la dernière, une ponction lombaire nous permit d'affirmer l'intégrité du liquide céphals-rachidien et par là probablement des centres médullaires.

Une conclusion decoule de cette étude sur la nature de la kératose blennorrhagique. Pour faire une kératose blennorrhagique, il faut une blennorrhagie grave, septicémique et compliquée d'arthropathies multiples, mais il faut aussi une cause occasionnelle locale sous la forme de malpropreté ou mieux de macération prolongée de l'épiderme de la région plantaire et dorsale des pieds. C'est de l'association de ces deux principaux facteurs que résulte le déterminisme morbide de la kératose blennorrhagique.

Traitement. La thérapeutique prophylactique s'impose. On devra donner au blennorrhagien arthropathique les soins les plus minutieux de propreté, et surveiller de très près les surfaces cutanées plus particulièrement exposées aux frottements de contact et de décubitus. Les lotions savonneuses, les bains de pieds seront répétés. Éviter la provocation de transpirations locales et les macérations de l'épiderme; c'est pourquoi ou changera fréquemment les pansements ouatés. D'autre part, on traitera la blennorrhagie par un traitement balsamique et local.

Quand la kératose est constituée la thérapeutique qui nous a paru la plus active est l'association des savonnages fréquents des régions atteintes et les pansements humides à l'eau bouillie continués jusqu'à la chute complète et définitive des productions cornées.

Bibliographie.

Observ. I (diagnostiquée par Jacquet, publiée par Vidal). E. Vidal, Éruption généralisée et symétrique de croûtes cornées avec chute des ongles, d'origine blennorrhagique, coïncidant avec une polyarthrite de même nature. Récidive à la suite d'une nouvelle blennorrhagie, deux ans après la guérison de la première maladie. (Annales de dermatologie et de syphiligraphie, 1893, p. 3.)

Observ. II. E. Jeanselme, Troubles trophiques dans la blennorrhagie. (Annales de dermatologie et de syphiligraphie, 1895, p. 525.)

Observ. III. Jacquet et Ghika, Sur un cas d'arthro-blennorrhagisme avec troubles trophiques (Soc. méd. des hôp. de Paris, 22 Janvier 1897.)

Observ. IV. A. Chauffard, Infection blennorrhagique avec productions cornées de la peau. (Soc. méd. des hôp. de Paris, 23 Avril 1897.)

Observ. V et VI. E. Robert, Contribution à l'étude des troubles trophiques cutanés dans la blennorrhagie. (Thèse de Paris, 28 Avril 1897.)

Observ. VII. P. E. Launois, Arthropathies récidivantes: amyotrophie généralisée, troubles trophiques multiples (cornes cutanées, chute d'un ongle) d'origine blennorrhagique. (Soc. méd. des hôp. de Paris, 21 Juillet 1899.)

Observ. VIII. Stanislawsky, Über einen Fall von gonorrhoischer Urethritis mit Affektion der Gelenke, symmetrischem, hornartigem Ausschlag und Ausfallen der Nägel. (Monatsber. über die Gesamtleistungen auf dem Gebiete der Erkrankungen des Harn- und Sexualapparates, 1900, p. 643.)

Observ. IX. Malherbe, Uréthrites à gonocoques récidivantes, arthropathies multiples, troubles trophiques cutanés, cornes. (Gazette médicale de Nantes, 1901, nº 6.)

Observ. X et XI. G. Baermann, Über hyperkeratotische Exantheme bei schweren gonorrhoischen Infektionen. (Archiv für Dermatol. und Syphil., 1904, Bd. LXIX, p. 363.)

Observ. XII. V. Roth, Zur Kasuistik des „hyperkeratotischen" gonorrhoischen Exanthems. (Münchener med. Woch., 30. Mai 1905, p. 104.)

Observ. XIII et XIV. A. Chauffard et Froin, Sur la kératose blennorrhagique (1 planche). (Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique. Septembre 1906, nº 5.)

Observ. XV et XVI. A. Chauffard et N. Fiessinger, Deux cas de kératose blennorrhagique. Reproduction expérimentale de la lésion cutanée. (Bul. de la Soc. Fr. de Dermat. et Syph. Mai 1909, nº 5, p. 162.)

Observ. XVII. L. Rivet et C. Bricout, Sur un cas de kératose blennorrhagique. (Bulletin Médical 1909, p. 851.)

46.

A. CHAUFFARD

Keratosis blennorrhagica.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

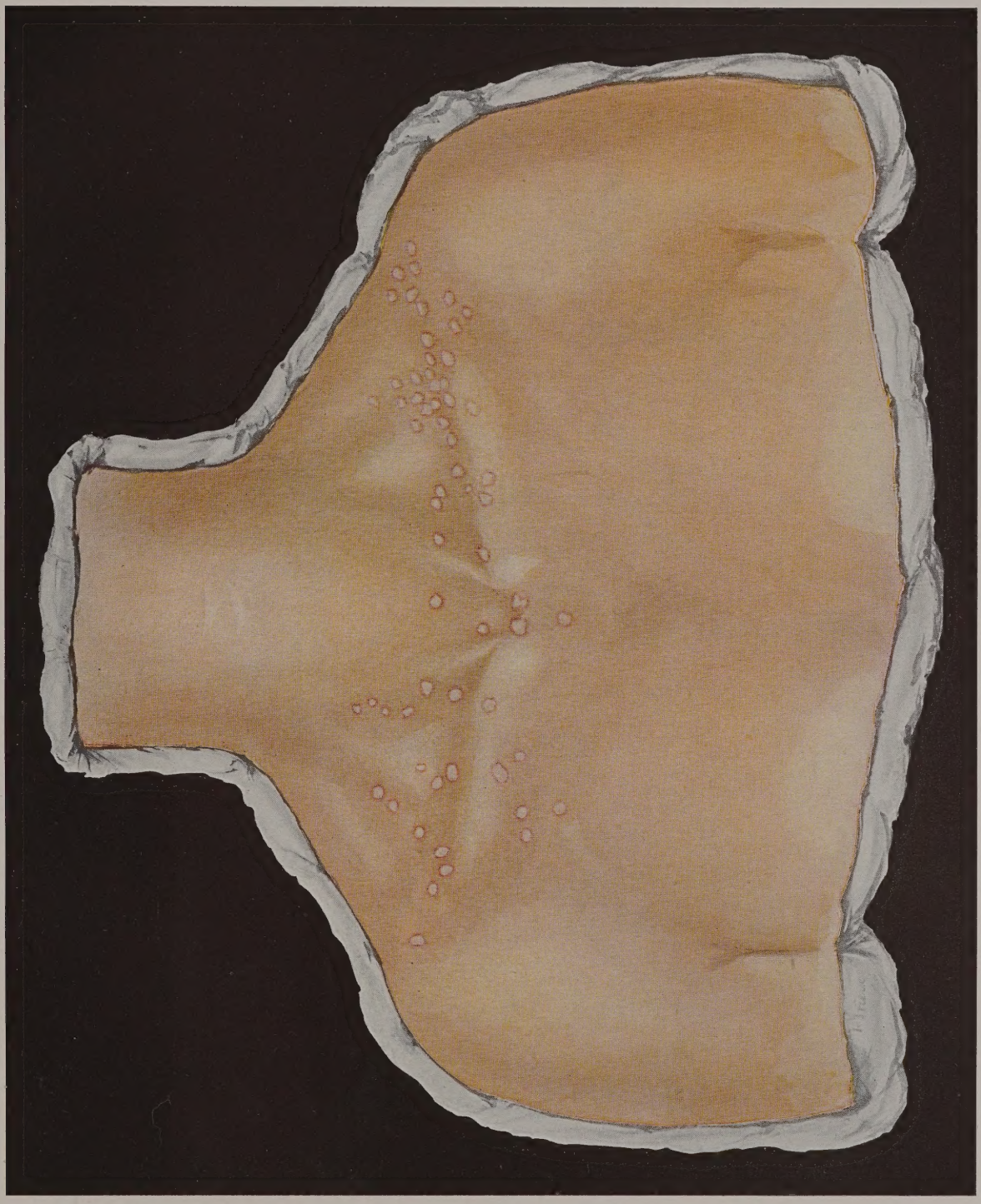
Morphoea guttata, v. Scleroderma.

By W. Allan Jamieson, M. D., P. R. C. P. E. Consulting Physician for Diseases of the Skin, Edinburgh Royal Infirmary.

Tab. XXXIX, Fig. 47.

While localised Scleroderma or Morphoea — for the terms are identical — occurs as a rule in bands or irregular patches, it occasionally, though more rarely manifests itself in the form of small spots, and has then been designated Morphoea guttata. One oft the best and most uniformly patterned examples of this variety which has come under my notice, is portrayed in the accompanying illustration. The history is briefly as follows.

Mrs Mackie. 39. resident in Edinburgh, came to the Skin Out-patient Department on 25th February 1899. She was tall and spare. Had been married ten years and had one miscarriage four years ago, but no other pregnancies. She had had rheumatic fever and ad times suffered from rheumatic pains. Nine months since she noticed that some small red spots appeared over the sternal ends of the clavicles, which itched slightly at first. Similar spots have continued to come out in the same region since then. Others have shewn themselves on the back of the neck. When seen there were a row of spots, varying a little in size, but chiefly assuming that of a largish lead pellet, arranged along the line of the clavicles, to some extent scattered over the front of the neck, and on the supra-scapular region behind. Each was slighly elevated, ivory-white in colour, smooth and glancing, and surrounded by a very fine and narrow, rosy pink or violet areola. She was only seen once so that the progress could not be traced, no biopsy was permitted, but on subsequent inquiry it has been learned that she hat died five years later as the result of falling from a window. There can be no doubt, however, that this is a genuine example of Morphoea guttata, instances of which have been recorded as "white spot disease" by American and English authors.



47.
W. ALLAN JAMIESON

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Lichen ruber acuminatus atypicus capitis.

Von Dr. Rudolf Müller, Assistenten der Klinik.

Aus der Klinik für Geschlechts- und Hautkrankheiten in Wien (Vorstand Prof. Finger).

Tab. XL, Fig. 48.

Zwischen den distinkten Knötchen an umschriebenen Partien der Haut und der diffusen, infiltrativen, schuppenden Dermatitis der gesamten Hautoberfläche zeigt der Lichen ruber acuminatus mannigfaltige Übergänge und wechselnde klinische Bilder.

Im Gegensatz zu dieser Variabilität der Erkrankungsformen an der Haut des übrigen Körpers beobachtete man bei dem am behaarten Kopf lokalisierten Lichen ruber acuminatus bisher ein gleichmäßiges, einförmiges Bild.

Diese Tatsache ist um so auffallender, als das Auftreten des Lichens am Kopf durchaus keine Seltenheit ist. Auch bei der Pityriasis rubra pilaire der Franzosen, die ja heute beinahe allgemein mit dem Lichen ruber acuminatus (Hebra-Kaposi) identifiziert wird, ist die Beteiligung der Kopfhaut ein regelmäßiges Symptom der Erkrankung und ist häufig deren erste Erscheinung (Devergie). In allen diesen Fällen nun erhielt das klinische Bild der Erkrankung dadurch den Charakter der Gleichförmigkeit, daß das primäre infiltrierte Hornknötchen vollständig fehlte und nur eine diffuse Pityriasis der Kopfhaut beobachtet wurde.

So äußerte sich in letzter Zeit Riecke, der in umfassender und eingehender Weise sämtliche Fragen des Lichens an der Hand einer wohl lückenlosen Literaturangabe behandelt, über den Lichen acuminatus der Kopfhaut: „Das Capillitium zeigt dabei eine diffuse Rötung, weißglänzende, lamellöse oder kleienförmige Abschuppung, der seborrhoischen ähnliche Auflagerungen."

Ähnlich drückt sich Jarisch in seinem Lehrbuch aus:

„Am behaarten Kopf kommt es nicht zur Entwicklung deutlicher Lichenknötchen, aber die Verhornungsanomalie, welche sich im ganzen Krankheitsbilde so deutlich ausprägt und dasselbe beherrscht, macht sich hier durch Entwicklung einer meist trockenen, fest haftenden Schuppenmasse geltend, während die Haare selbst zunächst keine wesentliche Nährungsstörung erfahren."

Im Gegensatz zu diesem bisher für charakteristisch gehaltenen Krankheitstypus bei Lokalisation der Erkrankung am behaarten Kopf hatten wir nun vor einiger Zeit Gelegenheit, einen Fall von Lichen ruber acuminatus zu beobachten, der sich dadurch auszeichnete, daß auch die Kopfhaut deutlich isolierte hyperkeratotische Knötchen aufwies, wie sie für die übrigen Lokalisationen des Lichens charakteristisch sind. Auch der histologische Befund des Falles bot nicht uninteressante Details und war der genaueren Bearbeitung wert.

Die Krankengeschichte des Falles ist folgende:

Patient A. G., ein 38jähriger, kräftiger Mann, aufgenommen am 30. Januar 1908 auf Z. Nr. 77 der Klinik für Geschlechts- und Hautkrankheiten, gibt an, bis zum 14. Lebensjahre an häufig rezidivierenden Ekzemen des behaarten Kopfes gelitten zu haben; sonst will Patient nie krank gewesen sein. Vor 7 Monaten begann die gegenwärtige Erkrankung mit einer kleinen „Warze" an beiden

Scheitelbeinen, die sich rasch vergrößerte. Dieselbe Affektion im geringeren Maße zeigte sich nach einigen Wochen an Vorderarmen und Brust. Die Erkrankung verursachte nur geringes Jucken. Wegen der Ausbreitung des Krankheitsprozesses sucht Patient die Klinik auf.

Bei der Aufnahme wurde folgender Befund erhoben: Kräftiger, mittelgroßer, gut genährter Patient. An den inneren Organen keine Erkrankung nachzuweisen.

Sitz der Hauterkrankung sind: die Kopfhaut, die Vorderarme, Handrücken und die Brust. An der Kopfhaut, deren centraler Anteil von einer handbreiten Alopecia pityroides eingenommen wird, setzt sich die Affektion aus verschieden großen, schuppenden Plaques und Knötchen zusammen. Von zwei der anscheinend ältesten, ungefähr guldengroßen Plaques sitzt je eine symmetrisch in der Mitte der Scheitelbeine. Diese Plaques lösen sich nach der Peripherie in zahlreiche einzelne Knötchen und bis hellergroße Knötchengruppen auf, die den größten Teil der Kopfhaut einnehmen: bis zum Os occipitale nach rückwärts, zur Haargrenze nach vorn und nach außen und bis zur Gegend der Alopecia nach oben. Die kleinsten, etwa stecknadelkopfgroßen Knötchen bestehen aus einem Hornkegel, der einem gelblichroten Infiltrat aufsitzt. Oft wird die Mitte der Knötchen von einem wohlerhaltenen, nur etwas glanzlosen Haar eingenommen. Seltener ist das Haar vollständig ausgefallen und an dessen Stelle ein loch- oder grübchenförmiger Defekt sichtbar.

Recht häufig auch ist das Haar am Schaft abgebrochen, und ein kurzer Haarstumpf nimmt dann die Spitze der Efflorescenz ein. Solche kleinste, stecknadelkopfgroße Knötchen stehen aber nur selten einzeln, meist sieht man sie in etwa hellergroßen Gruppen beisammen. Diese Gruppen hängen oft mit einem kleineren oder größeren Randteil miteinander zusammen und zeigen eine scharfe Abgrenzung gegen die Umgebung. Die zwischen den Efflorescenzgruppen gelegenen Hautpartien zeigen keine pathologische Veränderung, so daß die Kopfhaut durch die z. T. infiltrierten, z. T. normalen Partien ein hügeliges Relief annimmt. Die Mitte des Schädeldaches bis zum Os occipitale zeigt die glänzende, glatte Atrophie des Haarbodens, wie sie dem gewöhnlichen Bilde der Alopecia pityroides entspricht. An einzelnen Stellen sieht man bei genauer Beobachtung die Follikelmündungen erweitert und manchmal mit einem zarten Schüppchen bedeckt. Infiltration um solche erweiterte Follikel ist nicht zu konstatieren, nur ein leicht bräunlich gefärbter Hof trennt sie von der Umgebung.

Auf der Innenfläche beider Unterarme sitzen zahlreiche Gruppen von Knötchen, die den Follikeln der Haut entsprechen. Die kleinsten Efflorescenzen präsentieren sich als eben sichtbare, kegelförmige Hauterhebungen. Andere wieder bestehen aus Hornkegelchen, von denen einige mit freiem Auge nur schwer sichtbar sind und, unter der Lupe betrachtet, anscheinend unveränderter Haut aufsitzen, während die größeren einen roten, unscharf begrenzten, meist nur wenig erhabenen Infiltrationshof zeigen. An manchen dieser größeren Knötchen gelingt es unschwer, den centralen Hornpfropf zu lösen. Dieser setzt sich in eine spitz zulaufende, gelbweiße, transparente Masse fort. Nach Entfernung des Hornkegels bleibt ein kleiner, scharf umschriebener, 1—2 *mm* tiefer, oft leicht blutender, lochförmiger, dem Follikel entsprechender, kraterförmiger Defekt zurück.

Die Streckflächen der Arme sind frei, dagegen zeigen die Handrücken vereinzelte, kleine Knötchen mit charakteristischen Hornschüppchen, und an der Haut der Streckseite der Mittelphalangen sieht man Gruppen der beschriebenen Efflorescenzen mit besonders ausgesprochener Hyperkeratose. Die Infiltration betrifft hier die ganze Plaque, so daß die Hornkegel sich auf einem infiltrierten Plateau erheben, ein Bild, das besonders an den drei letzten Fingern der rechten Hand deutlich ausgeprägt ist. Die Hornbildungen sind hier flacher, wie abgeschliffen, von schmutzigweißer Farbe.

Auf der Haut der Brust über dem Sternum sieht man in ungefähr handtellergroßer Ausbreitung, gesunder Haut aufsitzend, eine Gruppe von Hornkegelchen, die streng über den Follikelmündungen lokalisiert sind. Beim Streifen über diese Plaque hat man jenen bekannten, bei follikulären Hyperkeratosen so häufigen Eindruck, „als ob man über ein Reibeisen streifen würde".

Unter Arsenbehandlung, die auch in unserem Falle eine förmlich specifische Wirkung auf den Krankheitsprozeß zeigte, konnten wir eine rasche Besserung und schließlich vollständige Heilung erzielen, die noch heute, 2 Jahre nach Beginn der Erkrankung, anhält.

Patient erhielt während des Aufenthaltes auf der Klinik 30 Injektionen von Natriumarsen (0·1 : 20 ansteigend bis à 1 cm^3 jeden 2. Tag). Unter dieser Behandlung blaßten die Efflorescenzen ab,

und auch die Infiltration zeigte deutliche Abnahme. Patient verließ die Klinik und wurde ambulatorisch intern mit Pill. asiat. weiter behandelt. Er bekam im üblichen Turnus im Laufe eines Jahres 1600 Pillen. Durch die forcierte Arsenkur wurde der Prozeß vollständig zur Abheilung gebracht. Der Befund am 24. März 1909, beinahe 2 Jahre nach Beginn der Erkrankung war folgender:

Die Mitte des Schädeldaches wird von einer fast vollständigen Alopecie eingenommen. Über den Schläfen und dem Hinterhaupt schütteres, etwas glanzloses Haar, von zahlreichen völlig haarlosen Inseln durchsetzt. Die Haut dieser linsen- bis kronengroßen Bezirke erscheint verdünnt, auffallend leicht faltbar, vollständig glatt und zart. Irgend eine Veränderung der Follikel ist nirgend wahrzunehmen. Die Haut der Innenfläche der Unterarme ist vollständig normal und erinnert nur durch vereinzelte braunrötliche, konfluierende Pigmentherde an den früheren Prozeß. Die Gegend über dem Sternum, die früher deutlich hyperkeratotische Herde über den Follikeln gezeigt hatte, weist heute nur einzelne kleine, weiße Narben, wie man sie nach abgelaufener Acne zu sehen gewohnt ist, auf.

Zur histologischen Untersuchung gelangte ein Stück der Kopfhaut, das in voller Entwicklung das Bild der beschriebenen Kuötchengruppen bot. Gefärbt wurde mit Hämatoxylineosin, nach van Gieson und Weigert. Der Befund zeigte folgende Details:

Die Hornschicht ist deutlich verbreitet. Die einzelnen Hornlamellen hängen nur an wenigen Stellen in ihren untersten Partien so dicht zusammen, daß sie eine festgefügte, gleichförmige, lamellöse Masse bilden; meist sieht man wellenförmigen Verlauf der einzelnen Hornlamellen und Bildung eines ganzen Systems spindelförmiger Lücken. Dieses netzförmige Aussehen kommt dadurch zu stande, daß die Wellenberge einer Schicht die Wellentäler der darüber liegenden Hornschicht berühren.

Die Ursache dieser eigentümlichen Struktur ist wohl in dem Einfluß des zur Fixierung verwendeten Alkohols auf die Hornschicht zu suchen, wobei als disponierendes Moment deren Tendenz, sich auch nach der Fläche auszudehnen, anzunehmen ist, weil dadurch der Zusammenhang der einzelnen Lamellen naturgemäß ein lockerer werden muß. Kernhaltige Zellen sind nirgend zu sehen.

Durch den erweiterten Follikeltrichter senkt sich die Hornschicht in dem bis zum doppelten und dreifachen Volumen ausgedehnten Follikel, den sie in zwiebelartiger Schichtung vollständig ausfüllt. In den centralen Partien ist die Schichtung nicht regelmäßig; hier zeigt sich oft schollenförmiger Zerfall der Hornmassen, die meist den Ovalschnitt eines Haares umgeben. Der epitheliale Anteil der Epidermis zeigt an den zwischen den Follikeln liegenden Teilen hauptsächlich Veränderungen sekundärer Natur, die durch Druckwirkung der bedeutend erweiterten Follikel mit ihrem starren Inhalt zu erklären sind. Die Körnerzellenschicht scheint im ganzen nur wenig verbreitet; meist sieht man zwei, manchmal auch drei Lagen. Die nun folgende Schicht polygonaler Stachelzellen ist nur an jenen Partien noch deutlich erhalten, wo zwischen zwei Follikeln eine größere follikelfreie Hautpartie vorhanden ist. Dort jedoch, wo zwei von Hornmassen erfüllte Follikel nahe aneinander stehen, sieht man infolge des von beiden Seiten wirkenden Druckes einen mehr einheitlichen Typus cylindrischer Zellen, die vorwiegend das Gepräge der Basalzellen tragen. Auch für den Bau des die Follikel auskleidenden Epithels sind in erster Linie die veränderten Druckverhältnisse im Follikel maßgebend; durch diese wird vor allem eine oft recht beträchtliche Verschmälerung des die Seitenwände auskleidenden Epithels bewirkt, wobei gleichzeitig eine Verschiebung in der Zellkonfiguration zu gunsten der flachen, im Längsschnitt spindelförmigen Zellen eintritt. Auch hier treten diese Verhältnisse besonders dort zutage, wo zwei Follikel durch nahe Nachbarschaft das Epithel der Möglichkeit berauben, dem Drucke auszuweichen.

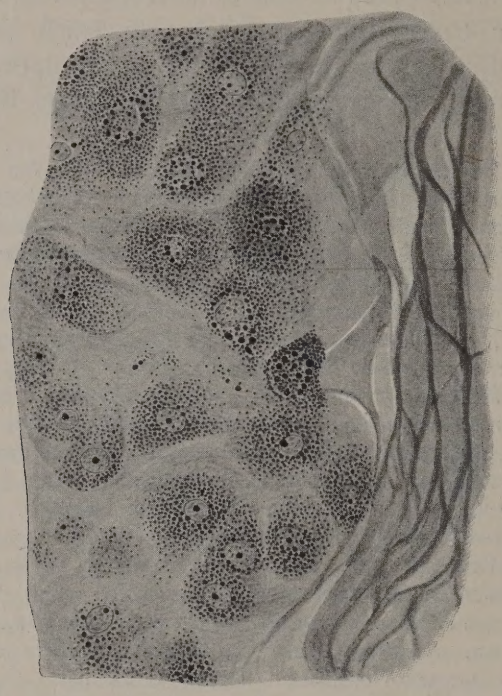
Nur die Körnerzellenschicht ist dort noch erhalten geblieben. Sie besteht aus einer oder zwei Lagen flacher, langgestreckter Zellen, die manchmal so knapp aneinander liegen, daß die innerste Schicht wie eine schwarz punktierte Linie erscheint. Die folgenden Zellagen sind meist nur rudimentär vorhanden und bestehen aus ein bis zwei Schichten von Zellen, die der Lage und Form nach den spindelförmigen Körnerzellen recht ähnlich sind, während polygonale oder cylindrische Formen vollständig fehlen.

Manchmal sieht man die Scheidewand zwischen zwei Follikeln im obersten Drittel gegen die Hautoberfläche allmählich schmäler werden, bis sie schließlich vollständig verschwindet, wodurch die benachbarten Hornmassen miteinander konfluieren. An anderen Stellen ist der Epithelbelag der Seitenwände wohl besser entwickelt, doch herrscht überall der spindelförmige Zelltypus vor.

Im Gegensatz dazu erscheint die epitheliale Auskleidung des basalen Follikelanteiles im ganzen meist deutlich verbreitert.

Auffallend ist vor allem an vielen Stellen eine recht beträchtliche Vermehrung körnerhaltiger Zellen. Sowohl Kern als auch Protoplasma dieser Zellschicht erscheinen oft erheblich vergrößert. Der Zelleib wird von zahllosen großen Hyalinkörperchen ausgefüllt. Manchmal findet man solche Körnchen auch außerhalb der Zellen lagern. An einigen Stellen sieht man noch bis über die Mitte der Epithelbreite in der Schicht der Stachelzellen kernhaltige Protoplasmaleiber. Basalzellen cylindrischer Form fehlen meist vollständig.

Nebst dieser geänderten Zellverteilung bemerkt man an zahlreichen Zellen eigentümliche Veränderungen degenerativer Art. Die Kerne erscheinen auffallend blaß gefärbt und die Zellkonturen sind nicht deutlich sichtbar. Diese Erscheinung kann so weit gehen, daß man auch in größeren Epithel-



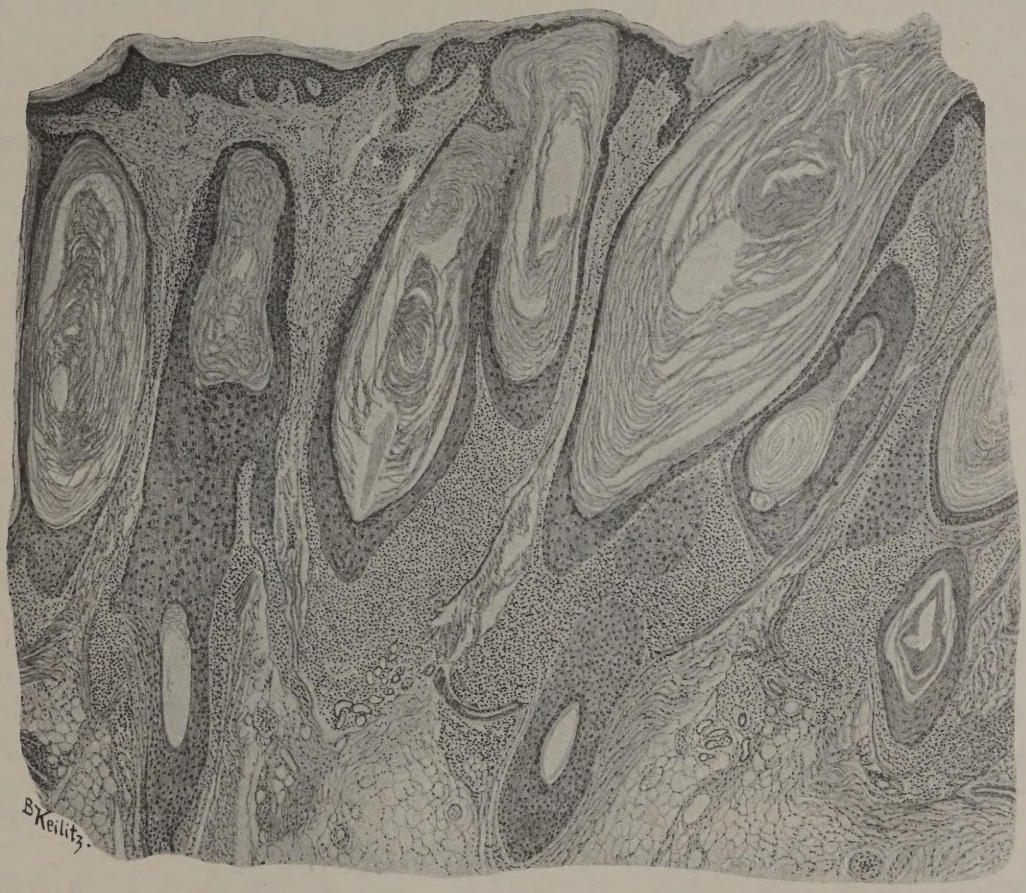
Keratohyalinkörperchenbildung in den Zellen des Follikelbasisepithels. Verwischung der Zellgrenzen. (Hämalauneosin.)

bezirken nur recht wenige Kerne noch deutlich erhalten sieht und die wenigen sichtbaren erhaltenen Zellkonturen völlig unregelmäßig erscheinen. Dabei sind die Zellen im ganzen deutlich vergrößert und das Protoplasma zeigt ein eigentümlich homogenes Aussehen.

Der Teil der Cutis, der diese tiefste Follikelpartie umgibt, ist von einem dichten Infiltrat einkörniger Rundzellen durchsetzt. Dieses mächtige Infiltrat nimmt in der papillären Zone der Cutis rasch ab und ist hier nur in einzelnen kleinen Inseln noch erhalten, die sich hauptsächlich um Blutgefäße lagern. Doch sieht man auch zahlreiche Blutgefäße ohne jede umgebende Infiltration. Schärfer noch als nach oben setzt sich das Infiltrat seitlich und nach unten ab. In das subcutane Bindegewebe dringt es nur stellenweise ein wenig vor, meist bleibt es ausschließlich auf jenen Teil der Cutis beschränkt, der unmittelbar an die untere Hälfte der Follikel schließt. Speziell auf Querschnitten durch einzelne Follikel sieht man das scharfe Absetzen dieses Zellkomplexes gegen die Umgebung. Meist sind dessen Grenzen noch durch Verdrängungsbilder des Bindegewebes markiert, das dann als dichterer Strang die Infiltrationszone begrenzt. Bisweilen findet das Infiltrat an den oft beträchtlich hypertrophischen Arrectores seine natürliche Grenze.

An den Talg- und Schweißdrüsen ist keine pathologische Veränderung zu konstatieren. Vor allem ist hier nirgend eine Spur von Infiltration zu sehen. Die elastischen Fasern sind größtenteils normal entwickelt, nur in den Infiltrationsherden fehlen sie oder sind nur als einzelne meist schwach gefärbte Fasern zu finden (neugebildete Fasern?).

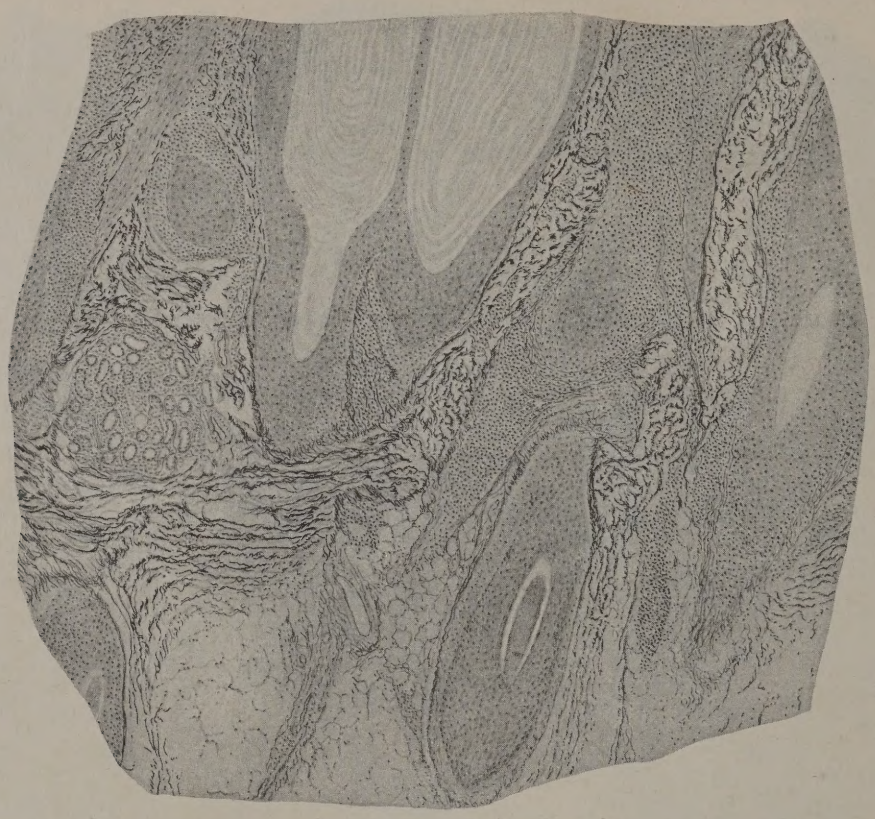
Übersehen wir das Ergebnis der histologischen Untersuchung, so erscheinen wohl einige Punkte einer besonderen Aufmerksamkeit wert. So vor allem die Verteilung der einzelnen Epithelzellschichten. Die Angaben verschiedener Autoren in diesem Punkte variieren nicht unerheblich: Das Stratum granulosum wird in einem Teil der Fälle völlig vermißt (Neumann), in anderen zeigt sich normales Verhalten



Übersichtsbild: Hyperkeratose in den Follikeln. Circumscripte kleinzellige Infiltration um den Follikelboden. (Hämalauneosin.)

(Robinson), während nicht selten deutliche Hypertrophie dieser Zellpartie konstatiert werden konnte (Unna). Das Rete Malpighii wird meist hypertrophisch (Riecke), manchmal auch atrophisch gefunden (Lukasiewicz). Die Cylinderzellenschicht zeigt meist normalen Bau (Riecke). Wenn wir nun auch überzeugt sind, daß der histologische Aufbau bei verschiedenen Fällen von Lichen von vornherein kein völlig identischer ist, und auch in Berücksichtigung ziehen, daß den einzelnen Untersuchern Knötchen in verschiedenen Entwicklungsstadien vorlagen, so fällt immerhin auf, daß dem rein mechanischen Moment des Druckes, den die hyperkeratotischen Partien

auf das Epithel in verschiedener Stärke und Richtung ausüben, zu wenig Gewicht beigelegt wurde. Dieser Druck wirkt hauptsächlich nach zwei Richtungen. Entweder senkrecht auf das Epithel — was hauptsächlich bei dem die Seitenwände des Follikels auskleidenden Epithel zutrifft — oder in der Richtung der Fläche. Dieser Fall tritt dort ein, wo ein relativ schmaler Epithelstreifen zwischen zwei mit hyperkeratotischen Massen erfüllten Follikeln förmlich eingekeilt placiert ist. Unser Befund zeigt deutlich, wie die Zellfiguration größtenteils von diesem Druck abhängt. Bei senkrechtem Druck beherrscht der flache Zelltypus, wie er sonst nur den



Verhältnis der elastischen Fasern zum Infiltrat. (Weigerts Elastikafärbung.)

obersten Epithellagen zukommt, das Bild, während die Stachel- und Cylinderzellenschicht völlig zurücktritt und unter Umständen ganz atrophieren kann (Seitenwände der Follikel). Seitlicher Druck bewirkt dagegen in den betroffenen Epithelpartien das Vorherrschen der Cylinderzellenkontur. So konnten wir Stellen finden, wo bis knapp zum Stratum granulosum der cylindrische Typus der Basalzellen vorherrschte.

Schwieriger zu erklären ist die durch ihre Mächtigkeit und eigentümliche Lokalisation vom gewohnten Bilde abweichende Rundzelleninfiltration sowie die auffallende Zellveränderung im basalen Teile des Follikelepithels. Die Cutisinfiltration spielt

bei der Anatomie des Lichenknötchens meist eine untergeordnete Rolle. Am spärlichsten findet sie sich wohl in den Fällen, die der Pityriasis rubra zugerechnet wurden, ja sie kann hier mitunter beinahe völlig fehlen. Gerade diese auffallend geringe Entwicklung der Entzündungserscheinungen gelten als wichtiges Untersuchungsmerkmal gegenüber echtem Lichen ruber. Mit Unrecht. Denn auch der Lichen zeigt in vielen Fällen einen nur geringen Grad von Infiltration, die durchaus nichts Charakteristisches aufweist. Sitz des Infiltrates ist fast ausschließlich die perivasculäre Zone des Papillarkörpers; doch kommen seltene Ausnahmen vor. So beschreibt Joseph in einer interessanten Studie über die Histologie einzelner Lichenformen einen Fall, bei dem in Analogie mit dem von uns erhobenen Befund ein dichtes Infiltrat die untere Hälfte des Haarbalges umgab. Joseph hatte Gelegenheit, bei seinem Patienten auch Knötchen eines früheren Entwicklungsstadiums zu untersuchen. Hier konnte er nur geringgradige perivasculäre Infiltration des Papillarkörpers konstatieren. Joseph zog aus diesem merkwürdigen Verhalten den Schluß, daß mit dem Alter der Efflorescenz die Zellinfiltration zunimmt und gleichzeitig die Tendenz zeigt, in tiefere Partien der Cutis abzusteigen, bis sie schließlich bei den ältesten Knötchen im Papillarkörper völlig fehlt und ausschließlich in tieferen Cutisteilen um die Follikel gelagert erscheint. Wir können uns dieser Ansicht vollkommen anschließen. Zwar bestehen in unserem Falle stellenweise noch perivasculäre Infiltrate im Papillarkörper, doch finden sich diese durchaus nicht um alle Gefäße und treten jedenfalls gegenüber der förmlich tumorartigen, kompakten Zellmasse, die den Fundus des Follikels umgibt, völlig in den Hintergrund.

Nun wäre es ja denkbar, daß die besondere Lokalisation der Erkrankung am behaarten Kopf auch die Ursache für die ungewöhnliche Art des Infiltrationsprozesses darstellt. Doch kennen wir keine Tatsache im histologischen Bau der Kopfhaut, die als zureichender Grund für dieses Verhalten gelten könnte. Da nun weitere histologische Untersuchungen nicht vorliegen, glauben wir, solange nicht analoge Fälle mit ähnlichem Befund beobachtet werden, uns der Ansicht Josephs anschließen zu können, der in diesem mächtigen Infiltrat mit seinem charakteristischen Sitz den Ausdruck höherer Entwicklungsphasen des hyperkeratotischen Prozesses erblickt. Für diese Auffassung scheint uns noch die auffallende Tatsache zu sprechen, daß die oben beschriebene Homogenisierung des Zellprotoplasmas mit gleichzeitiger Kernveränderung und Vermehrung der Keratohyalinsubstanz in unserem Falle gleichfalls ausschließlich die tiefste Partie der Follikel betreffen.

Havas beschreibt ähnliche Bilder an den Zellen des Follikularepithels. Doch ist im Falle Havas der Sitz dieser eigentümlichen Veränderungen, die er wohl mit Recht als Verhornungsprozeß auffaßt, am Halse des Haarbalges. Diesem Sitz entspricht auch das von ihm beschriebene kleinzellige Infiltrat, das fast ausschließlich in den höheren Lagen der papillären Cutispartie anzutreffen ist und besonders um den Follikelhals gelagert ist. In unserem Falle dagegen sind gerade die höher gelegenen Epithelpartien durch den Druck der im Inneren des Follikels stetig wachsenden Hornmassen oft völlig atrophiert, während wir an der Basis des Haarbalges Zellveränderungen treffen konnten, die den von Havas beschriebenen vollkommen ähnlich sind und die auch wir als Ausdruck eines abnormen Verhornungsprozesses auffassen. Die Differenz in den Befunden läßt sich wohl am einfachsten gleichfalls durch einen Altersunterschied der untersuchten Efflorescenz erklären.

Es erscheint uns nicht unwahrscheinlich, daß auch bei dem von uns untersuchten Knötchen in einer früheren Entwicklungsstufe das zwischen den Haarbälgen liegende Epithel und die oberflächlicher gelegenen Zonen der Follikel hauptsächlich am hyperkeratotischen Prozeß beteiligt waren. Dementsprechend müssen wir annehmen, daß sowohl die Verhornungsbilder der Epithelzellen als auch die umgebende lymphocytäre Zone in jüngeren Efflorescenzen an oberflächlicher gelegenen Partien lokalisiert waren und erst mit der zunehmenden Ausbildung des Prozesses in tiefere Lagen abgestiegen ist.

E. Riecke, Handbuch der Hautkrankheiten von Mračeк.

A. Devergie, Traité pratique de maladies de la peau. Paris 1857 (zit. nach Riecke).

Havas. Über Lichen ruber. Verhandlung des X. internationalen medizinischen Kogresses, Berlin 1890.

Joseph, Beiträge zur Anatomie des Lichen ruber (planus, acuminatus und verrucosus).

F. Hebra und M. Kaposi, Lehrbuch der Hautkrankheiten.

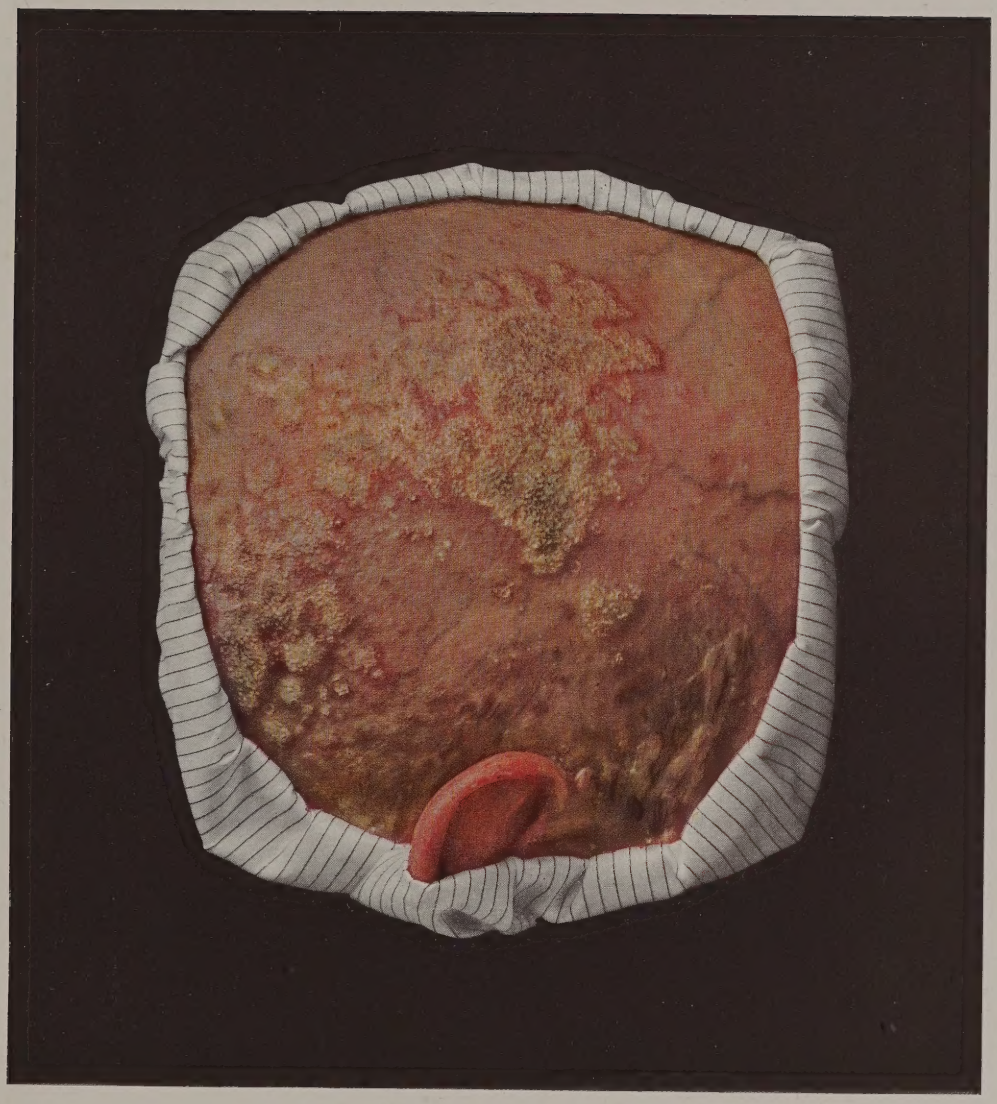
A. Jarisch, Die Hautkrankheiten.

Neumann, Über Lichen ruber acuminatus, planus und Pityriasis pilaire. Archiv für Dermatologie. 1892 XXIV.

Robinson (zit. nach Riecke), Handbuch der Hautkrankheiten von Mračeк.

Unna, Die Histopathologie der Hautkrankheiten.

Lukasiewicz, Lichen ruber acuminatus und planus an der Haut desselben Individuums und über die Identität des Lichen ruber acuminatus und der Pityr. rubra pilaris. Archiv für Dermatologie. 1896, XXXIV.



48.

RUDOLF MULLER

Lichen ruber acuminatus atypicus capitis.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Dermatitis nodularis necroticans tuberculosa.

Aus der Dermatologischen Abteilung des Allerheiligenhospitales zu Breslau.

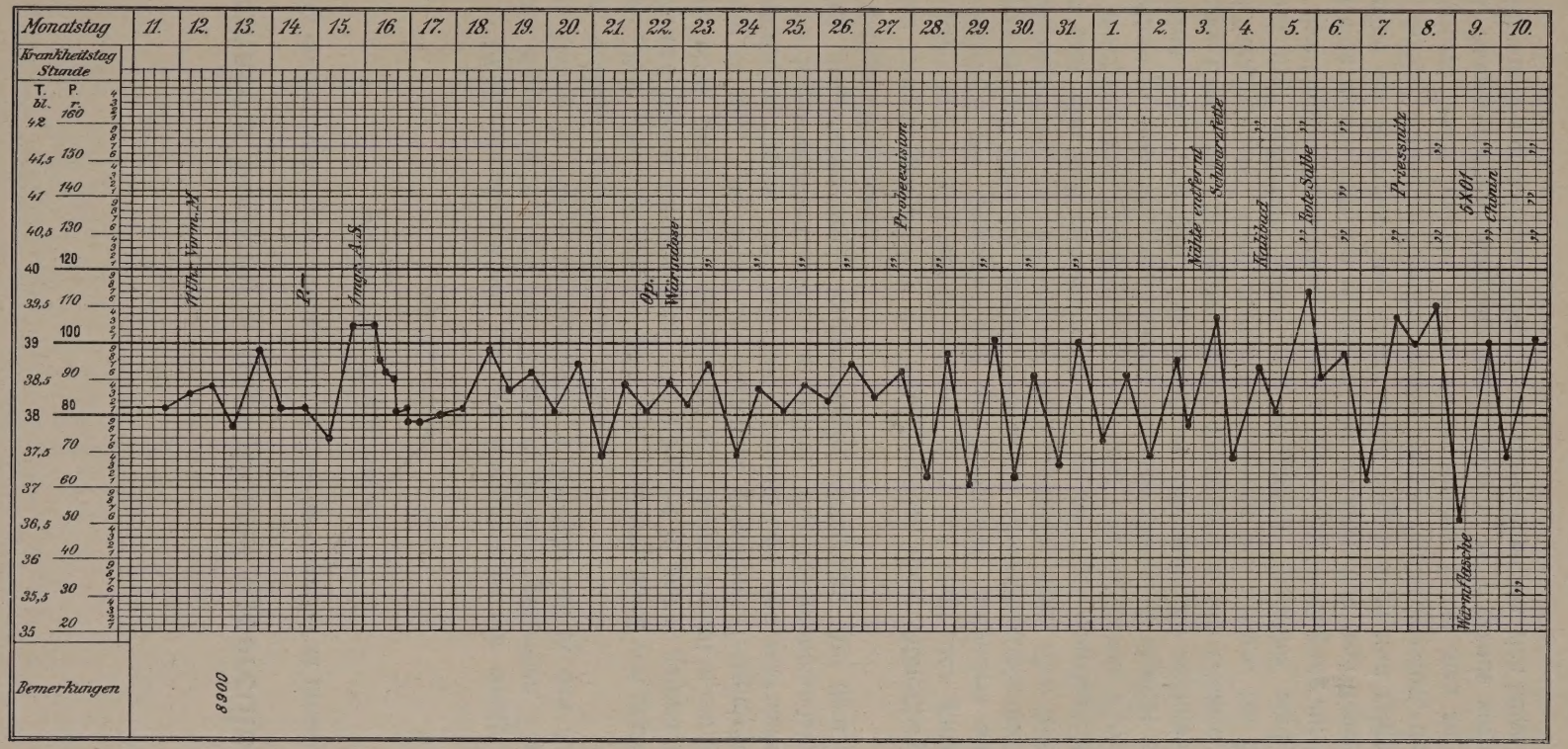
Von Dr. Otto Urban, Breslau.

Tab. XLI, Fig. 49.

Erich O., 15 Monate altes Kind. Aus der Anamnese ist nur wenig zu eruieren. Die Mutter des Kindes ist vor ein paar Tagen an Phthise gestorben. Das Kind war außerhalb des Hauses in Pflege. Seit ungefähr 3 Monaten soll es den Ausschlag am Körper haben, welcher augenblicklich zu sehen ist.

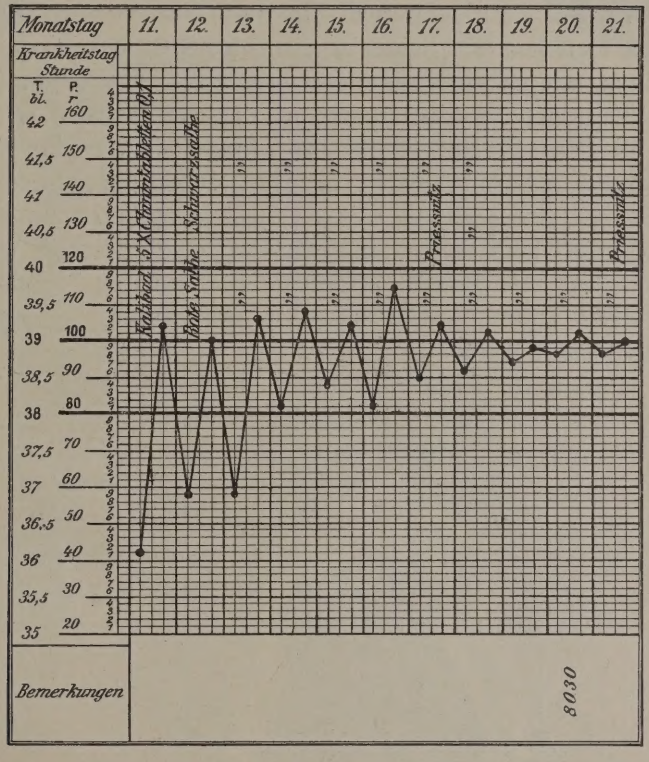
Status: Über sein Alter großes, aber unterernährtes Kind von grazilem Körperbau und auffallend blasser Gesichtsfarbe. Das Kind ist in seiner ganzen Entwicklung sehr zurückgeblieben, spricht nicht und bewegt sich kaum, nimmt in nur mangelhafter Weise Nahrung zu sich. Die Beine sind rachitisch gekrümmt. Desgleichen zeigt der Brustkorb rachitischen Typus. Die Hals- und Nackendrüsen sind sehr stark geschwellt, desgleichen die Inguinaldrüsen leicht vergrößert. Die Gaumenmandeln sind sehr groß, zerklüftet, desgleichen große Rachenmandel vorhanden. Auf dem rechten Ohr besteht eine heftige Otitis media.

Über den Lungen perkutorisch wie auscultatorisch nichts Abnormes, Herz ohne Befund, Pupillar- und Patellarreflexe normal. Auf der Haut des ganzen Körpers verteilt, einschließlich des Gesichtes und der Fußsohlen, besonders aber auf dem Rumpf und dem unteren Teile des Rückens finden sich stecknadelkopfgroße, blaßbraunrosafarbige Efflorescenzen, die sich ziemlich derb anfühlen, etwas über ihre Umgebung erhaben sind und zum Teil den Eindruck von in die Haut eingelagerten Knötchen machen. Die frischeren von ihnen haben eine mehr entzündlichrote Farbe, sind zum Teil im Centrum von einer Schuppe bedeckt, die sich allmählich abstößt und an ihrer Stelle eine kleine Delle hinterläßt. Die einzelnen Efflorescenzen zeichnen sich durch einen schwachen Glanz aus. Zu beiden Seiten des Anus auf den Glutäen, bis auf die Oberschenkel herabreichend, sieht man Efflorescenzen von Linsen- bis Erbsengröße. Dieselben sind derb infiltriert, haben rein papulösen Charakter, sind mehr oder weniger über ihre Umgebung erhaben, zeigen an keiner Stelle Neigung zur Konfluenz. Die Farbe ist eine bläulichrote, an einzelnen erst im Entstehen begriffenen eine mehr hellrote. Einzelne der Knötchen sind in der Mitte eingesunken und zeigen dort eine flache Narbe, andere haben im Centrum einen kleinen Substanzverlust, der mit etwas schmierig-eiterigem Sekret bedeckt ist, bei wieder anderen findet man an dieser Stelle eine Schuppe. Ausgesprochene Neigung zur Ulceration ist nirgends vorhanden. Ein Juckreiz scheint von den erkrankten Stellen nicht auszugehen, da sich keine Kratzeffekte vorfinden.


Monatstag
11. 12. 13. 14. 15. 16. 17. 18. 19. 20. 21. 22. 23. 24. 25. 26. 27. 28. 29. 30. 31. 1. 2. 3. 4. 5. 6. 7. 8. 9. 10.
Krankheitstag
Stunde
T. P.
Bl. r.
42 160
41,5 130
41 140
40,5 130
40 120
39,5 110
39 100
38,5 90
38 80
37,5 70
37 60
36,5 50
36 40
35,5 30
35 20
11/11. Venen-K.
2.—
Inj. 1,5
op. Wärtnerin
Präexcision
Nähte entfernt
Schwarzefäde
Kathet.
Bole-Säbe
Pressante
6XBH
Chinin
Hämatoche
Bemerkungen
8000

Die Temperatur ist dauernd erhöht, meist bis 39°, nur morgens manchmal unter 38.

Der Allgemeinzustand des Kindes blieb während der sechswöchigen Beobachtung im wesentlichen derselbe, zum Schluß setzte eine septische Fieberkurve ein, welche im Zusammenhang mit dem übrigen Allgemeinbefinden den Verdacht einer tuberkulösen Meningitis nahelegte. Die Hauteruptionen zeigten im großen und ganzen wenig Veränderungen; nur an den, an den Glutäen beschriebenen Stellen zeigte sich



manchmal, namentlich bei frisch aufschießenden, im Centrum eine kleine Eiterblaste, die dann zu dem obenerwähnten Substanzverlust führte.

Die Diagnose der am Rumpf vorherrschenden Hauterkrankung war mit Leichtigkeit auf Lichen scrofulosorum zu stellen, während die Deutung des dermatologischen Bildes, welches die Glutäen und die Oberschenkel boten, durchaus nicht einfach erschien. Differentialdiagnostisch kam eigentlich nur Staphylococcosis und multiple Furunculose in Betracht, aber der ganze Verlauf, vor allem das Fehlen jeder Einschmelzung des Infiltrats zur Ulceration sprach doch durchaus gegen beides, und man hatte auch beim ersten Anblick schon die sichere Empfindung, daß es sich hier um etwas ganz Besonderes handeln müsse. Wir kamen daher zu der Wahrscheinlichkeitsdiagnose einer Folliclis.

Eine angestellte Mororeaktion fiel negativ aus, desgleichen die Pirquetreaktion, und auch eine Injektion von 0·0005 *g* Alttuberkulin hatte nur eine lokale Wirkung

in Gestalt einer erythemartigen Reaktion des Lichen scrofulosorum, während die erkrankten Stellen an den Glutäen davon unberührt blieben. Auch eine Allgemeinreaktion in Form von Temperaturerhöhung blieb aus. Von einer weiteren Injektion von Tuberkulin wurde wegen des einsetzenden schweren Allgemeinzustandes Abstand genommen, dagegen wurde eines der am Glutaeus sitzenden Knötchen zwecks mikroskopischer Untersuchung exzidiert.

Es fand sich ein scharf begrenztes Rundzelleninfiltrat und in dessen Mitte ein Herd von tuberkelartigem Aufbau: Rundzellen und nach dem Centrum zu epitheloide Zellen mit regellos eingestreuten Riesenzellen, einzelne davon mit Langhansschem Typus. Verbreitung von Verkäsung war nirgends vorhanden. Eine Beziehung des Knötchens zu den Gefäßen war leider wegen der Spärlichkeit des Materials nicht genau zu bestimmen, wie es leider auch aus äußeren Gründen unmöglich war, post mortem weitere Excisionen zu machen und auf Tuberkelbacillen zu untersuchen.

Interessant an dem Verlauf der ganzen Krankheit war die Multiplizität der Krankheitsherde sowie das Aufschießen neuer Knötchen, welche sich während unserer Beobachtungszeit entwickelten, was zu beobachten man immerhin doch nicht allzu häufig Gelegenheit hat. Differentialdiagnostisch konnte man, wie gesagt, leicht in Versuchung kommen, den ganzen Prozeß für eine einfache Furunculosis zu halten, wenn eben nicht der ganze Verlauf und der mikroskopische Befund zu gunsten einer Folliclis entschieden hätten.

Das Kind kam nach zirka 7wöchiger Beobachtung zum Exitus. Bei der Sektion fand sich eine tuberkulöse Meningitis, Hydrocephalus intern. und extern. sowie eine frühe Aussaat einer Miliartuberkulose.

49.
OTTO URBAN
Dermatitis nodularis necroticans tuberculosa.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Dermatitis nodularis necrotica

(haemorrhagica, suppurativa et indurativa).

Von Oberarzt Prof. Dr. Werther, Dresden.

Tab. XLII, Fig. 50.

Die Moulagen für die vorliegenden Bilder waren am X. (Frankfurter) Dermatologenkongreß 1908 ausgestellt. Sie kamen leider nicht zur Demonstration, jedoch ist der Fall in den Verhandlungen (Werther, Über die Tuberkulide der Haut, p. 421) erwähnt.

Krankengeschichte: Erste Beobachtung September 1899: Das Allgemeinbefinden des 19jährigen Kranken, von Beruf Bureaubeamter, ist gut. In der Familie findet sich keine Tuberkulose. Der Kranke ist groß, blaß, gut genährt. Seit einem Jahr leidet er an Ausschlag, welcher abheilte und immer wieder Nachschübe bildete. Derselbe ist symmetrisch lokalisiert, und zwar am intensivsten an Knien und Ellenbogen, ferner an den Handrücken, Fußrücken, Penis und Ohrmuschelrändern. Der Ausschlag besteht aus verschiedenartigen und verschieden großen Efflorescenzen, zunächst hanfkorngroße, sich hart anfühlende, etwas erhabene, blauschwarze Knötchen, dann rotbläuliche Knoten von Kirschkerngröße und etwas größer, schließlich fünfmarkstückgroße, bläulichrote Scheiben von harter Konsistenz. Ferner sind Bläschen mit blutigem oder blutig-eitrigem Inhalt vorhanden, sowohl einzeln, z. B. auf der Höhe der Fingergelenke, als auch am Rande der bläulichen Knoten und Scheiben. Schließlich auch Geschwüre: bis einmarkstückgroß, so am Handrücken und an den Waden, zum Teil schüsselförmig vertieft, zum Teil nach der einen Seite heilend, nach der anderen zerfallend. Gleichzeitig sind zahllose Überbleibsel früherer Efflorescenzen wahrnehmbar: teils glatte, weiße Narben, teils pigmentierte, teils (am Ellenbogen) weiße, glänzende Grübchen mit braunem Saum, teils Knötchen mit centraler Delle und daselbst fest anhaftender Schuppe, teils auch kleine Grübchen mit blauschwarzem Grunde. Die zuerst erwähnten blauschwarzen Knötchen pflegen zu trocknen und nach Abstoßung eines centralen Pfropfes derartige Grübchen zu hinterlassen.

Der Rand der Ohrmuscheln ist mit einer Kette von kleinen Knötchen mit blutigen Krusten besetzt. Am Praeputium findet sich ein linsengroßes Knötchen mit blutiger Kruste.

Schleimhäute: Am harten Gaumen ein roter Fleck, die Harnröhrenöffnung ist ödematös aufgequollen und zeigt etwas blutige Absonderung.

Die Leistendrüsen sind gering geschwollen.

Tripper und Syphilis sind nicht vorhanden.

Innere Organe scheinbar gesund.

Ich beobachtete im Jahre 1899 durch 6 Wochen diesen Kranken in der Sprechstunde. Ich vermochte nicht, diese Krankheit zu diagnostizieren, mir fielen jedoch gewisse Beziehungen zum multiformen exsudativen Erythem und zum Erythema induratum auf.

Im Jahre 1907 bearbeitete ich meine Beobachtungen über Tuberkulide und erinnerte mich dabei lebhaft jenes dunklen Falles. Ich suchte nach dem Kranken und konnte seiner wieder habhaft werden: derselbe war gerade wieder in hohem Grade von seinem Leiden befallen.

Zweite Beobachtung 1907 (Zeit der Anfertigung der Moulage: Mit geringen Pausen hat der Ausschlag von 1898 bis 1907 immer Rückfälle gemacht. Das Allgemeinbefinden war im allgemeinen nicht gestört, außer im Jahre 1901: Patient war damals an einer Art Influenza (Ansicht des Kranken) mit Fieber krank. Im Anschluß daran bekam er eine Entzündung im oberen Teil der Halswirbelsäule, die von dem Orthopäden, Herrn Dr. Schanz, für tuberkulös angesprochen wurde und nach längerer klinischer Behandlung, 1901 und 1902, und Fixation unter geringer restlicher Versteifung ausheilte. Patient hat in den Jahren 1899 bis 1907 sehr viele Ärzte und Naturheilkundige in Dresden und Berlin konsultiert; einer von den Ärzten hat die Krankheit „fressende Flechte", ein anderer „furunkelähnlichen" Hautausschlag genannt. Pausen und Rückfälle haben immer gewechselt. Die Rückfälle scheinen die kalte Jahreszeit zu bevorzugen.

September 1907: Im allgemeinen fühlte sich der Kranke etwas matt und schlief schlecht. Er hustete. Auf der rechten Lungenspitze war feuchtes Rasseln und Dämpfung zu konstatieren.

Das Exanthem war dem früheren ganz entsprechend lokalisiert: Ellenbogen, Handrücken, Knie und Ohren, Gesäß, Trochantergegend und Genitalien. Das Gesicht war frei. An den Knien, Ellenbogen und Mittelhandfingergelenkhöhen große, frostbeulenartige, lividrote Infiltrate. Dieselben zeigten Blutpunkte in der Epidermis, aber auch blutige, harte Bläschen und Blasen. Im Centrum der Scheibe am Ellenbogen und auf der Hand je ein sternförmig zackiges Geschwür. Diese Scheiben und Geschwüre bestanden seit Monaten, ohne viel Schmerzen zu machen. Der Kranke hat seine Handrücken mit Lehm beschmiert (eigene Erfindung), um die blauroten Knoten und Geschwüre mit einem hautfarbevortäuschenden Mittel zu verdecken. Er hatte, auf diese Weise versorgt, seinen Dienst als Beamter verrichtet.

Außer diesen Infiltraten und Geschwüren fanden sich wieder: 1. die kleinen harten, knötchenförmigen Blutaustritte, 2. Bläschen und Blasen, stecknadelkopf- bis linsengroß, mit blutig-eitrigem, zähem, fadenziehendem Inhalt, 3. Erythemflecke mit centraler Pustel, besonders zahlreich am Knie, aber auch an den Finger- und Zehenrücken.

Im Sulcus coronarius fand sich ein zehnpfennigstückgroßes, schüsselförmig vertieftes Geschwür, das einem Gumma oder einer Sklerose mit centralem Verfall glich.

Ich hatte nun Gelegenheit, den Kranken mehrere Monate hindurch zu beobachten, leider nur in der Sprechstunde, da er zu einem Aufenthalt im Krankenhause nicht zu bewegen war. Es konnte daher auch nicht alles, was man in der Klinik anstellen kann, zur Aufklärung des interessanten und dunklen Falles vorgenommen werden, z. B. wiederholte Tuberkulininjektion, wiederholte Excision und Tierimpfungen.

Weitere Beobachtungen: Im Sputum wurden Tuberkelbacillen gefunden. Auf 0·003 Alttuberkulin (12. Oktober 1907) stieg die Temperatur, welche sonst normal war auf 38·0. Patient klagte am 13. Oktober über vermehrten Husten und Gelenkschmerzen (Kiefer, Hand, Knie). Er konnte infolge der Schmerzen im Kiefergelenk den Mund nicht ganz öffnen. An einzelnen erythematösen Efflorescenzen — nicht an allen — zeigte sich eine geringe lokale Hyperämie.

Am 23. Oktober positive Ophthalmoreaktion.

Die schwarzblauen Papeln glichen in der Form den kleinen, punktförmigen Varicen am Scrotum, denen gegenüber aber die schwarzblaue, geradezu schwarze Färbung zu betonen ist. Nach der akuten Art ihres Auftretens, wie nach Farbe, Konsistenz und Weiterentwicklung, waren diese Gebilde als Blutaustritte, die sub- und intraepidermidal liegen, zu deuten. Sie entwickelten sich unter meiner Beobachtung in zweierlei Weise: die einen trockneten ein und wurden wie ein Sequester nach außen abgestoßen. Nach diesen blieb ein Grübchen mit schwarzem Grunde zurück, das sich später zu einer weißen Delle verwandelte. Die zweite Art war die eitrige Einschmelzung der Umgebung des Knötchens: sehr rasch, am nächsten Tage, war die Haut um die elementare Efflorescenz herum durch ein grüngelbes, fibrinreiches Exsudat emporgehoben. Dabei blieb der ursprüngliche schwarzblaue Herd isoliert in der Pusteldecke sichtbar. Am nächsten Tage bereits war Epidermis und Papillarkörper abgestoßen, und wir hatten ein scharfrandiges, rundes Geschwür vor uns, von der Größe eines Fünfpfennigstückes bis zu Markstückgröße. Der Grund war manchmal blauschwarz, d. h. hämorrhagisch, meistens aber von nekrotischen Fetzen bedeckt, die sich bald abstießen. Ein solches Geschwür braucht einige Wochen zur Heilung.

Die Geschwüre im Centrum der plattenförmigen, frostbeulenfarbigen Infiltrate auf den Höhen der Extremitätengelenke sowie diese Infiltrate selbst zeigten keine spontane Heilung, sondern schwanden erst unter dem Einfluß der Injektionen von Acid. arsenicos.

Außer den Hämorrhagien, Geschwüren und plattenförmigen Infiltraten zeigte der Kranke noch akut auftretende und akut verlaufende erythematöse Papelchen mit einer sich hart anfühlenden, bläulich durchscheinenden Pustel auf der Höhe.

Zwei der letzten, von der Gegend des Handgelenkes, konnte ich exzidieren, als sie erst einige Stunden alt waren, und habe sie serienweise histologisch untersucht.

Histologischer Befund: Starke Entzündung um die Gefäße von der Subcutis an. In der Gegend der Schweißdrüsen kann man Arteriitis und Periarteriitis bis zur totalen Obliteration beobachten (s. Abb. 5 auf Taf. IX der Verhandlungen des X. Dermatologenkongresses.). Auch Phlebitis und Periphlebitis findet sich. Die Tubuli der Schweißdrüsen zeigen zum Teil parenchymatöse Degeneration. Sie sind durch Ödem auseinandergedrängt, und hier und da deutet ein dichtes Leukocyteninfiltrat in den Knäueldrüsen auf beginnende Absceßbildung. Die Cutis ist von Exsudat und Blutaustritten zerwühlt, die Bindegewebsbündel sind zerstückelt und auseinandergedrängt. Die untere Grenze der Rete ist vom Exsudat zerstört. In diesem Bereich sieht man kleinere, intraepitheliale Pusteln in Gestalt von dichten Anhäufungen von Leukocyten und roten Blutkörperchen und einen größeren subepithelialen Absceß, in dessen Umgebung die Kerne des Gewebes und die Infiltratzellen bei intensiver Hämatoxylinfärbung faserig und krümelig zerfallen (zum Teil Zwergkerne), aber auch verklumpt

sind. Tuberkulöses Granulationsgewebe und Tuberkelbacillen sind nicht zu finden. Das entzündliche Infiltrat, welches den Gefäßen und den Drüsenausführungsgängen folgt, besteht aus Leukocyten, Lymphocyten und Plasmazellen. Außerdem finden sich viele eosinophile Zellen darin, öfter in kleinen Herden.

Es handelt sich also um eine Endarteriitis mit sehr akuten entzündlichen Veränderungen in der Cutis, begleitet von Blutaustritten, Absceßbildung und Nekrosen in der Umgebung der letzteren und in den Schweißdrüsen. An den Follikeln war der Prozeß nicht lokalisiert, er verdient daher nicht den Namen einer Folliclis oder Acnitis, sondern in diesem Falle bestand eine Hydrosadenitis suppurativa.

Leider war mir nicht gestattet, die plattenförmigen Infiltrate zu exzidieren und zu untersuchen.

Aus diesem histologischen Befunde ist ohne Zweifel auch die Pathogenese der größeren pemphigoiden und pseudofurunkulösen Efflorescenzen zu entnehmen, aber nicht ohneweiters die der geschilderten schwarzblauen Knötchen, welche von einer klinisch erkennbaren Entzündung von vornherein nicht begleitet sind. Man könnte dieselben als reine Blutaustritte unter oder in die Epidermis an Körperteilen mit träger Circulation deuten, denen eine abnorme — vielleicht durch Toxin verursachte — Brüchigkeit der Papillargefäße zu grunde liegt, aber damit wäre nicht die Knötchenform und die Hinterlassung eines grübchenförmigen Defektes erklärt. Die Residuen sind die gleichen wie nach einem papulonekrotischen Tuberkuloid. Vielleicht handelt es sich um einen hämorrhagischen Infarkt in einer Papille, veranlaßt durch embolische Verstopfung einer kleinen Endarterie, begünstigt durch die venöse Stauung und träge Circulation an den Extremitäten. Mit dieser Vermutung ließen sich sowohl die Knötchenform und das Grübchen in Einklang bringen, welches nach Abstoßung eines nekrotischen Pfropfes zurückbleibt, als auch die häufige Umwandlung in ein Geschwür, nämlich auf dem Wege der sekundären Einschmelzung der Umgebung.

Die Behandlung des Kranken im Winter 1907/08 bestand nun vom 1. Februar 1908 ab in intramusculären Injektionen von Acid. arsenicos. (1 : 100; Acid. carbolic. liquef. 3·0). Dieselben wurden unter Steigerung der Dosis von 0·002 bis 0·02 (diese Dosis wurde 10mal gegeben) einen Tag um den andern bis 15. April 1908 fortgesetzt und hatte einen auffallenden Erfolg. Die Infiltrate schwanden und die Geschwüre heilten, vor allem aber wurden die Nachschübe geringer und sistierten dann ganz.

Der weitere Verlauf war folgender:

Der Kranke war im Sommer 1908 in der Lungenheilanstalt Albertsberg und nahm während dieser Zeit Arsen per os.

Im September 1909 suchte er mich mit einem Rezidiv auf, welches aus hämorrhagischen Knötchen, Pusteln und Geschwüren bestand. Dasselbe schwand langsam unter Pil. asiatic. à 0·005 Acid. arsenicos. Das Allgemeinbefinden war gut.

Was nun die Diagnose dieses eigenartigen und bunten Krankheitsbildes anbetrifft, so ruft es mancherlei Erinnerungen wach: es sind einzelne Züge von anderen, mehr oder weniger bekannten Typen darin vertreten, z. B. vom Lupus pernio oder Erythema pernio, von benignem, multiplem Sarkoid, von Angiokeratom, vom Erythema induratum, vom papulo-nekrotischen Tuberkulid, von Purpura nodosa, von jenen nicht genuinen, multiformen, toxischen Erythemen, welche sekundär zu septischen Krankheiten hinzutreten.

Um einen lateinischen Namen für dieses Krankheitsbild von der Redaktion gebeten, nannte ich es: Dermatitis nodularis necrotica etc. — Dieser Titel ist ohne Präjudiz und rein deskriptiv.

Die Diagnose jedoch, mit welcher ich den Fall eingesandt hatte, lautete: hämorrhagisches Tuberkulid. Sie ist zwar anfechtbar; ich bevorzuge sie trotzdem, weil sie kürzer ist, weil sie ferner die von mir vermutete Ätiologie andeutet und ausspricht, daß ich die multiformen Erscheinungen auf der Haut als einheitlich in der Ätiologie ansehen möchte.

Folgende klinische Momente haben mich zu der Diagnose: „Tuberkulid" veranlaßt:

1. Koinzidenz mit einer Tuberkulose der Lungen und der Halswirbelsäule. Die Koinzidenz mit Tuberkulose innerer Organe ist bei allen Tuberkuliden zunächst nur zu konstatieren. Die Frage nach der Pathogenese (Metastasen? Toxinwirkung? Prädisposition durch Schwächung?) ist hier nicht weiter zu erörtern und noch nicht spruchreif.

2. Die Symmetrie der Efflorescenzen und die Prädilektion für Orte mit träger Circulation (vertikale Korrespondenz, Knie, Ellenbogen, Fingerknöchel) ist dieselbe wie bei Lupus pernio und bei dem papulonekrotischen Tuberkulid (Folliclis).

3. Der chronische Verlauf über 13 Jahre hinweg mit dem Wechsel von Nachschüben und spontaner langsamer Abheilung, bei relativ gutem Allgemeinbefinden, wie bei Folliclis, wie beim multiplen benignen Sarkoid und Erythema induratum.

4. Der günstige Einfluß des Arsens auf die Heilung und auf die Verhinderung der Nachschübe wird auch beim multiplen benignen Sarkoid hervorgehoben.

5. Die klinische Mannigfaltigkeit der Efflorescenzen zeigt alle Formen der hämatogenen Dermatosen: Fleck, Knötchen, Knoten, Pustelpapel, Hämorrhagie, Nekrose und Geschwürbildung, wie wir sie selten an einem Kranken vereinigt, aber doch bei den Tuberkuliden immer wiederkehren sehen. Die Untersuchung einer exzidierten Pustelpapel stellte Arteriitis obliterans fest, ein Befund, der bei allen untersuchten Tuberkuliden erhoben wurde.

Klinik und Anatomie sprechen also für eine hämatogene Dermatose bei einem Tuberkulösen.

Der bakteriologische Nachweis, daß es sich um eine Hauttuberkulose handelt, ist in keiner Weise erbracht. Gegen die tuberkulöse (bacillen-embolische) Ätiologie entzündlicher Dermatosen ist im Prinzip aber nichts mehr einzuwenden. Bei der Hauttuberkulose wie bei der tertiären Syphilis kann eine Umstimmung der Gewebe angenommen werden, infolge deren die Haut auf Bacillenembolie nicht mit Bildung tuberkulösen Granulationsgewebes und Verkäsung, sondern nur akut entzündlich reagiert, so daß das Exanthem gutartig und spontan verläuft.

Eine genauere Bezeichnung meines Falles müßte heißen: Hämorrhagisches papulo-nekrotisches, suppuratives und induriertes Tuberkulid. Es ist ja bekannt, daß die klinischen Formen der Tuberkulide gemischt vorkommen und sogar allerlei Übergänge zeigen. Die plattenförmigen Infiltrate an Ellenbogen und Knien und Fingerknöcheln kann man zum Erythema induratum (Bazin) oder zum Lupus pernio stellen. Die suppurativen Efflorescenzen, die kurze Zeit pemphigoid, dann aber pseudofurunkulös und noch besser gummaähnlich aussahen, sind Variationen des papulo-nekrotischen Typus der Tuberkulide. Ich verweise auf die Fälle,

welche Jadassohn in Mraček IV, 1, p. 275, aufführt: „forme bulleuse de toxituberculides“ Hallopeaus, Fall Gaucher, Fall Doutrelepont (pustulo-ulceröser Ausschlag am Ohr, mit lokaler Reaktion auf Tuberkulin), auf das Ecthyma scrofuleux von Gastou u. Emery, ferner auf die Beobachtungen von Blasen bei Erythème indurée (Pautrier, W. Pick) u. a. Vgl. auch Lubarsch u. Ostertag, 1907, Suppl., bei Angiokeratom. Die Hämorrhagien bei Tuberkulose erwähnt Jadassohn p. 287; dort scheinen jedoch nur präagonale Erscheinungen gemeint zu sein. Bei meinem Falle ist davon nicht die Rede; es war nicht einmal Kachexie vorhanden.

Immerhin ist die Kombination der Efflorescenzenformen in meinem Falle eine höchst eigenartige und rechtfertigt seine Veröffentlichung an dieser Stelle.

50.
WERTHER
Dermatitis nodularis necrotica.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Atrophia cutis reticularis cum pigmentatione, dystrophia unguium et leukoplakia oris.

(Poikilodermia atrophicans vascularis Jacobi.)

Von Prof. Zinsser, Köln.

Tab. XLIII, Fig. 51.

Von der Ohrenklinik wurde mir im Februar 1909 ein Kranker zur Beobachtung überwiesen, der dort wegen einer leichten Mittelohrentzündung in Behandlung stand. Bei genauerer Untersuchung stellte es sich heraus, daß sein Krankheitsbild in seinen wesentlichen Zügen mit dem von Jacobi in Fasc. III, Tab. 19, der Ikonographie als Poikilodermia vascularis atrophicans beschriebenen Falle übereinstimmte. Von besonderem Interesse war, daß ein älterer Bruder des Patienten, der vor 4 Jahren wegen einer leichten Balanitis in Behandlung der Hautklinik war, ganz genau die gleichen Veränderungen der Haut als Nebenbefund darbot. Ich vermochte damals den Fall nicht recht zu klassifizieren und begnügte mich damit, den objektiven Befund in der Krankengeschichte festzulegen, deren Schilderung fast wörtlich auch auf den jüngeren Bruder paßt.

Der Kutscher Matthias M., geboren 24. Februar 1888, macht folgende anamnestische Angaben: Vater gestorben 1903, 66 Jahre alt, an Auszehrung, hatte keine Hautkrankheit. Mutter lebt, ist frei von Hautkrankheiten, leidet an Krampfadern und ist sonst gesund. Vier Geschwister sind gesund. Ein Bruder hat einen ähnlichen Ausschlag wie Patient und leidet an den nämlichen Nagelveränderungen. Auch in der weiteren Familie ist dem Patienten von sonstigen Hauterkrankungen nichts bekannt. Patient gibt mit aller Bestimmtheit an, daß er als kleines Kind normale Nägel hatte. Im Alter von ungefähr 4 Jahren soll er die Finger erfroren haben. Im Anschluß daran entstand eine Entzündung an sämtlichen Fingern, die sich schälten. Dabei oder kurz nachher fingen die Nagelglieder an zu eitern und stießen sich die Nägel ab. Zunächst wuchsen die Nägel nach; es kam aber immer wieder zu neuen schmerzhaften Eiterungen, bis schließlich die Nägel ganz wegblieben. Im wesentlichen war dieser Prozeß im Alter von 15—16 Jahren abgelaufen. Ähnlich wie an den Händen und zu gleicher Zeit spielte sich ein ebensolcher Prozeß an den Nagelgliedern der Zehen ab, der aber nicht so viele Beschwerden machte und nicht so genau beobachtet wurde. Im Alter von 17 Jahren hatte Patient in beiden Knien und im rechten Handgelenk gichtische Schmerzen, die später wegblieben. Sonst ist der Prozeß an Händen und Füßen ohne wesentlichen Schmerz verlaufen, nur bei Kontusionen an dem der Nägel entblößten Nagelbett treten heftige momentane Schmerzen in den Armen auf. Schon seit seiner Jugend sind die Hände immer blaurot gefärbt, besonders in der Kälte. Die Pigment- und Farbenveränderungen der Haut bemerkt der Patient seit einigen

Jahren. Den Beginn der Veränderungen kann er nicht genau festlegen; jedenfalls war er in seiner Jugend so weiß wie andere Kinder auch, doch hatte er stets eine lebhaft rote Gesichtsfarbe. Patient war stets im wesentlichen gesund und arbeitsfähig, neigt allerdings zeitweise zu Magenbeschwerden; war nie geschlechtskrank.

Patient ist an der Mosel geboren, kam mit 12 Jahren nach Holland, war nie in den Tropen. Medikamente hat er nie genommen, höchstens gelegentlich etwas Pfefferminztee. Vor allem hat er nie Arsenik genommen. Er ist nie mit Röntgenstrahlen bestrahlt worden.

Patient, der jetzt tief brünettes Haar hat, gibt mit aller Bestimmtheit an, daß er noch vor ungefähr 6 Jahren, als er die Schule verließ, hellblondes Haar hatte. Als Kind hatte er fast weißblondes Haar. Noch als er 15 Jahre alt war fiel die Dunkelheit der Augenbrauen gegenüber dem hellen Kopfhaar auf. Jetzt ist es mindestens ebenso dunkel wie die Augenbrauen.

Die Veränderungen an seiner Zunge bemerkt er seit 2 Jahren, wo zum erstenmal ein weißer Strich auf der Zunge auftrat.

Status: An dem großen, kräftig gebauten Manne fällt zunächst die Veränderung an den Nagelgliedern sämtlicher Finger auf. Hier fehlen sämtliche Nägel vollkommen und an ihrer Stelle finden sich etwas hornige, strahlige Narben. Nur am 4. und. 5. Finger der linken Hand liegen noch kleine Hornschalen auf der Endphalanx, die aber sowohl in der Länge als auch in der Breite höchstens $^1/_4$ der normalen Nagelgröße besitzen. Die ganze Hand und das untere Drittel des Unterarms sind tief blaurot cyanotisch verfärbt mit eingelegten weißen anämischen Flecken wie bei blutarmen Individuen in der Kälte. Diese Rötung läßt sich leicht wegdrücken, macht aber dann an einzelnen Stellen auf der Beugeseite des Unterarms einer ganz feinen, blaubraunen, netzförmig angeordneten Pigmentierung Platz. Infiltriert ist die gerötete Haut nicht, dagegen zeigt sich bei genauer Besichtigung eine ganz geringe, netzförmig angeordnete Atrophie.

Die betroffenen Bezirke sind viel feiner gefältelt als die übrige Haut, matt glänzend und sind eine Spur tiefer gelegen. Die dazwischen liegenden Inseln von normaler Haut bilden die obenerwähnten blassen Flecken.

Die Handteller zeigen Reste von Schwielenbildung und eine sehr starke Hyperidrosis, die sich auch auf der Nagelphalanx der Dorsalseite bemerkbar macht und sichtlich auf psychische Einflüsse stärker wird. Beim Betrachten der Hände fangen die Nagelphalangen an zu schwitzen. Auch in der Achselhöhle findet eine besonders lebhafte Schweißabsonderung statt. Bei vollständig straff ausgestreckten Fingern werden die Fingerspitzen vollkommen anämisch.

Ähnliche Circulationsverhältnisse, wie sie die Haut der Hände darbietet, finden sich auch auf der Haut des Halses und des Gesichtes. Das Gesicht sieht aus wie bei einem Menschen, der sich vor kurzem einer lebhaften Sonnenbestrahlung ausgesetzt hat. Bis zum Kragen ist die Haut lebhaft frisch, etwas bläulich gerötet, im Nacken mit einzelnen eingesprenkelten, blassen, leukodermaartigen Flecken von Linsengröße. Bei schwachem Glasdruck sieht man, daß diese Rötung sich aus ganz feinen Capillarektasien zusammensetzt. Bei stärkerem Glasdruck wird die Haut ganz anämisiert und nun zeigen sich im Bereich der Capillaren netzförmige Pigmentierungen, die nach unten hin an Intensität zunehmen. Unterhalb vom oberen Kragenrand ist die Hyperämie nicht mehr vorhanden, dagegen macht sich hier die netzförmige

Pigmentierung deutlicher bemerkbar, die vorne ungefähr bis zu den Claviculae herunterreicht. Im Nacken ist diese Pigmentierung weniger intensiv, dagegen die Rötung besonders lebhaft. Hier sieht man ferner im Bereich der Rötung noch recht deutlich das Bild einer feinen netzförmigen Atrophie der Haut. In netzförmig ausgebreiteten Bezirken ist die Haut ganz fein gefältelt und sieht von weitem aus wie mit feinen Schuppen belegt.

Ähnlich wie am Nacken (Rötung, netzförmige Atrophie und leichte Pigmentierung) ist die Haut an Ellenbogen und Knien verändert. Ebenso zeigt der Rumpf in symmetrischer Ausbreitung dieselbe eigentümliche, überall deutlich netzförmig angeordnete Pigmentierung, welche stellenweise, z. B. von den Achselhöhlen ausgehend und den Rippen entsprechend, in strichförmiger Anordnung besonders dicht ist. Besonders stark pigmentiert ist die Haut der Achselhöhlen, der Hüften, der Weichen, der Leisten und der Oberschenkel. Die oberen Teile des Rückens, die Streckseiten der Oberarme sind fast ganz ohne abnorme Pigmentierung.

Ebenso wie an den Händen, fehlen an den Füßen die Nägel vollständig oder sind durch kleine Hornlamellen ersetzt. Die Haut der Füße ist ebenso cyanotisch verfärbt wie die der Hände, Pigmentierungen sind hier nicht zu sehen. Auf den Fußrücken, wo die Stiefel drücken, ist die Haut ein wenig infiltriert und schuppt ein wenig.

Die Schleimhaut der Mundhöhle weist eigentümliche leukoplakische Veränderungen auf. Die ganze Wangenschleimhaut beiderseits, die Schleimhaut der Unterlippe und links auch des Kiefers und des harten Gaumens zeigt eine zarte, netzförmig angeordnete, perlmuttergraue Verdickung. Auch auf der Mitte der Zunge, bis zur Spitze reichend, sind graue, unregelmäßig angeordnete, geradezu hornartige Auflagerungen, die sich auch auf der hinteren Rachenwand finden.

Patient klagt über Empfindlichkeit der Mundschleimhaut beim Genusse von rauhen und harten Speisen und von saurem Obst, Gurken etc.

An den inneren Organen sind keinerlei Veränderungen nachzuweisen. Lungen und Herz normal. Keine Leberschwellung, keine Milzschwellung. Harn klar, frei von Eiweiß und Zucker. Die Haut der Extremitäten fühlt sich kalt an. Die Sensibilität sowohl für einfache Berührung als auch für Schmerzempfindungen und Temperaturunterschiede ist normal. Auch sonst ist der Nervenstatus vollkommen normal.

Wassermannsche Serumreaktion negativ.

Der Kürze halber seien aus der Krankengeschichte des älteren, im Jahre 1877 geborenen Bruders Johann M. nur einige Punkte hervorgehoben.

Auch bei ihm soll das Leiden im jugendlichen Alter mit einer Erfrierung begonnen haben. Es traten zunächst Entzündungen an den Nägeln auf, die im Laufe der Jahre zu deren Schwund führten. Die Nägel zersplitterten von vorne nach hinten, fingen an zu eitern und gingen so verloren. Im Alter von 23 Jahren, als er wegen einer Unterschenkelfraktur als Soldat im Lazarett lag, wurde er darauf aufmerksam gemacht, daß seine Haut am Rumpfe verfärbt sei. Die Verfärbung hat seitdem zugenommen und hat 3 Jahre später auch das Gesicht erreicht. Zu gleicher Zeit wurden auch zuerst die Auflagerungen auf der Zunge bemerkt. Patient war nie geschlechtskrank und auch sonst stets im wesentlichen gesund.

Bei der Untersuchung im Jahre 1905 fehlten alle Fingernägel bis auf den am kleinen Finger links, der vollkommen erhalten, aber zersplittert war. Auch an den

Füßen fehlten die Nägel fast vollkommen. Die Hautfarbe ist brünett. Überall tritt mehr oder weniger stark eine netzförmige Pigmentierung hervor, die sehr deutlich und auffallend in den Impfnarben am linken Oberarm, in und um die beiden Achselhöhlen, besonders stark aber gerade da ist, wo die Haut nicht gescheuert wird: am Halse (Nacken frei), im Gesicht, am oberen Brustabschnitt, am Unterbauch, in den Leisten, auf den Streckseiten der Oberschenkel und an den Händen. Auf der Stirne sieht die Haut ähnlich aus wie bei einer Chrysarobindermatitis, bei der abgeheilte Psoriasiseffloreszenzen als weißliche Flecken hervortreten. Das Pigment zeigt schöne braune Färbung, ist netzartig angeordnet, als ob es den Blutgefäßen folgte, derart, daß die dazwischen liegenden Inseln normal gefärbter Haut auf den ersten Blick als Erhabenheiten imponieren oder als weiße, leukodermaartige Flecke. Die Haut ist im ganzen trocken, schilfert aber nicht ab. Nur an den Händen und Füßen, am Scrotum, an den Ohren, ebenso an den Ellenbogen und oberhalb der Knie erscheint die Haut dünner als normal, atrophisch, fein gefältelt und fühlt sich kühl an.

Beim Ausstrecken der Finger werden die Fingerspitzen vollkommen anämisch. Es besteht starke Hyperidrosis manum, pedum et axillarum.

Auf der Wangenschleimhaut beiderseits Leukoplakien ohne Spur von Rhagaden oder Ulcerationen in Form von etwas erhabenen flachen Leisten, die Netze und Kreise bilden, zu sternförmigen Figuren zusammenlaufen und an beiden Mundwinkeln zu stärker hervortretenden, unregelmäßig gestalteten Plaques zusammenfließen, deren Centrum genabelt, rötlich und von erweiterten Gefäßen durchzogen ist.

Der harte Gaumen ist im hinteren Teil wie mit Milch übergossen und mit scharf begrenzten, stecknadelkopfgroßen Hämorrhagien besetzt. Die Zunge ist facettiert und trägt auf der rechten Seite eine ca. 4 *cm* lange, $^1/_2$ *cm* breite, hornartige, derbe, weiße Auflagerung. Innere Organe ohne Besonderheiten. Urin frei von Eiweiß und Zucker. Sensibilität normal. Vielleicht leichte Hyperästhesie der Fingerspitzen.

Der Schilderung des Krankheitsbildes ist nicht viel hinzuzufügen. Ebensowenig wie der Fall von Jacobi lassen sich unsere beiden irgend einem bekannten typischen Krankheitsbilde unterordnen. Das Fehlen lebhafter Entzündungserscheinungen, von Ödemen und von Jucken während des Entstehens, das Freibleiben des behaarten Kopfes, die starke Beteiligung der Nägel, die anscheinend geringere und sehr fein netzförmig angeordnete Atrophie unterscheiden unsere Fälle von dem Jacobis, dessen Schilderung mehr als die gegebenen Abbildungen sonst auf unsere Fälle paßt. Auch der Beginn in frühester Jugend mit den zu vollständigem Schwund führenden Nagelentzündungen ist unseren Fällen eigentümlich.

Sehr auffallend ist die in allen drei Fällen vorhandene leukoplakische Veränderung der Mund- und Zungenschleimhaut, die umsomehr als ein den Fall von Jacobi und die unsrigen einigendes charakteristisches Symptom angesehen werden muß, als sie bei anderen Formen der Hautatrophie nicht beschrieben ist. Die neuerdings von Kren (A. f. Derm. u. Syph. XCV) geschilderten Veränderungen der Mundschleimhaut bei Sclerodermie unterschieden sich der Beschreibung nach mehrfach, so vor allem durch die Beteiligung der Muskulatur der Zunge und des Rachens und die entsprechenden Funktionsstörungen von unseren Fällen und treten ferner stets als Teilerscheinung einer typischen Sclerodermie des Gesichtes auf. Die Erkrankung der Mundschleimhaut könnte ja als eine Stütze der Diagnose Lupus erythematosus dienen, aber wenn schon Jacobi diese Diagnose mit Rücksicht auf das Fehlen

typischer Primärerkrankungen zurückweisen konnte, so gilt das noch mehr von unseren Fällen, wo nicht einmal ein leichtes Ödem die Veränderungen einleitete.

Zeichen von Tuberkulose waren in keinem unserer Fälle vorhanden. In der Beschreibung des Falles von Petges und Clejat, der sich auch sonst durch den ziemlich akuten Verlauf, die starken Schwellungen und die lebhaften Schmerzen und die Myositis so sehr von unseren Fällen unterscheidet, daß nur wenige übereinstimmende Züge bleiben, ist ausdrücklich die normale Beschaffenheit der Mundschleimhaut und der Nägel hervorgehoben.

Die mikroskopische Untersuchung gab keinen Aufschluß über die Natur des Prozesses. Es fand sich zwischen ganz normalen Partien eine ganz geringe Infiltration in der Umgebung der etwas erweiterten Gefäße der Cutis, fleckenweise Ansammlung von extra- und intracellular gelagerten Pigmentschollen, die sich von der Umgebung der Gefäße nach der Epidermis hinziehen. An den stärker pigmentierten Stellen war anscheinend eine geringe Verschmächtigung der Epidermis und eine leichte Verminderung der elastischen Fasern vorhanden.

Ich fasse den Prozeß in meinen beiden Fällen als eine angeborene primäre Erkrankung im Bereiche der kleinsten Hautgefäße auf, die schon in früher Jugend durch Circulationsstörung beim Einsetzen der ersten Traumen (Kälteeinwirkung) zur Schädigung der am meisten exponierten peripheren Körperstellen führt. Die Erkrankung an den Hautgefäßen führt allmählich zu Gefäßerweiterung, Blutaustritt, Pigmentbildung und schließlich zur oberflächlichen Atrophie der Haut, deren Zusammenhang mit den Gefäßen durch die netzförmige Anordnung ganz dem Verlaufe der Gefäße entsprechend zum Ausdruck kommt. Die ganz feine, netzförmige Atrophie und Pigmentierung erinnern an die gröbere Atrophie und Pigmentierung, die man oft über Varicen antrifft.

Ich habe in der Überschrift der von Jacobi gewählten Nomenklatur die das ganze Krankheitsbild umfassende Bezeichnung vorangesetzt, nicht um die Namengebung Jacobis durch eine andere zu ersetzen, sondern nur um die sämtlichen Charakteristika des vielseitigen Krankheitsbildes besonders hervorzuheben.

WELLCOME
223 LIBRARY
INSTITUTE

51.
ZINSSER
Atrophia cutis reticularis cum pigmentatione, dystrophia unguium et leukoplakia oris.

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

A SELECTION FROM MESSRS. REBMAN'S LIST.

JUST PUBLISHED. NEW (THIRD) EDITION of this Magnificent Work. In Three Vols. Full Bound, 94s. 6d. net; or Half Bound, 86s. net.

PORTFOLIO OF DERMOCHROMES.

By PROFESSOR JACOBI, of Freiburg in Breslau.

English adaptation of Text by J. J. PRINGLE, M.B., F.R.C.P.,
Physician to the Department for Diseases of the Skin at the Middlesex Hospital, London.

Third Revised and Enlarged Edition, containing 243 Coloured, 2 Black and White, Illustrations on 132 Plates. 12 Photomicrographs of Parasitic Fungi causing Diseases of the Skin have also been added, along with some briefly explanatory text. For English-speaking nations these Illustrations are indeed a matter of practical necessity.

JUST ISSUED. Crown 8vo., cloth, Illustrated, price 5s. net; post free 5s. 3d.

LECTURES ON COSMETIC TREATMENT.

A Manual for Practitioners.

By Dr. EDMUND SAALFELD of Berlin.

Translated by J. F. HALLS DALLY, M.A., M.D.

With an Introduction and Notes by P. S. ABRAHAM, M.D., B.Sc., F.R.C.S.I.

Only within recent times have physicians attached due significance to the practice of Cosmetic Art, and it is high time that this specialized branch of dermatology should be definitely raised to its proper sphere. With this object in view this book has been written.

JUST PUBLISHED. Crown 8vo., cloth. Price 2s. 6d. net; post free 2s. 9d.

A SHORT HANDBOOK OF COSMETICS.

By Dr. MAX JOSEPH (Berlin).

Translated from the Third German Edition. With 151 Recipes.

It is of importance that the Physician should acquaint himself with this subject in its main features, and this book supplies a guide to its studies, as well as those of the Student.

"Were medical men in general to take a little more heed of the cosmetic art it would be better both for their patients and themselves, and they will find Dr. Joseph's unassuming little book useful."—*The Lancet.*

The Pioneer Publication devoted to the Study and Practice of Roentgenology.

ARCHIVES OF THE ROENTGEN RAY AND ALLIED PHENOMENA.

First published as "Archives of Skiagraphy." An International Review of the Practice of Physical Therapeutics.

Edited by W. DEANE BUTCHER, M.R.C.S. Eng.

Annual subscription, 16s. net in advance, post paid. New Volume (XV.) commenced with the June, 1910, issue.

BACK NUMBERS CAN BE SUPPLIED; PRICES ON APPLICATION.

London: REBMAN LIMITED, 129 Shaftesbury Avenue, W.C.

Messrs. Rebman's Announcements.

PRELIMINARY NOTICE.

Messrs. REBMAN have pleasure in announcing that they have arranged to publish throughout the English-speaking world the authorized English Translation of Wechselmann and Ehrlich's forthcoming new book on

THE TREATMENT OF SYPHILIS

WITH

DIOXY-DIAMIDO-ARSENO-BENZOL

("EHRLICH-HATA 606").

By Sanitätsrat DR. WILHELM WECHSELMANN,

Physician to the Dermatological Division of the Rudolph Virchow Hospital in Berlin.

With an Introduction by PROFESSOR DR. PAUL EHRLICH

(Gen. Ober-Medizinal-Rat zu Frankfurt a. M.).

Crown 4to. With many Illustrations, mostly Coloured Plates. The Price will probably be about 16s. net.

As present indications point to a very large demand for this work on Professor Ehrlich's discovery, intending Subscribers are invited to register their orders *at once*, to avoid delay in delivery when the book is published. Orders will be executed strictly in rotation.

IMPORTANT ANNOUNCEMENT.

Messrs. REBMAN LIMITED have pleasure in announcing that they will publish shortly a work on

THE ABDOMEN PROPER.

By W. CUTHBERT MORTON, M.A.

(Edin. Classical First), M.D. (Edin.).

In this work, which has been favourably received by some of the **most distinguished anatomists and medical men in Great Britain,** the principles which ought to be followed in anatomical description are first defined and then their application is illustrated by a description of the abdomen proper by both text and pictures.

All Anatomy must at one and the same time be systematic, regional, and practical, since knowledge of the body implies knowledge of the systems of which the body is composed, of the manner in which those systems are correlated in any region, and of the method by which any structure or group of structures can be best reached or exposed by dissection. Accordingly as each of these aspects of Anatomy is emphasised anatomical description takes the form of a textbook of systematic, or regional, or a manual of practical anatomy. The present work is believed to indicate a method by which it may be possible to obtain a **description of the body sufficient at once for systematic, regional, and practical study.** It consists of two complementary portions—the pictures and the text.

The **pictures** present a **complete** abdomen with every structure *in situ*. They are **concise**—no structure is shown more than once. They are **continuous**—each picture is accurately linked to its neighbours. They are **compact**—owing to a special device the whole abdomen occupies only fourteen leaves. They can be studied by the **destructive-constructive** method—the abdomen can be reduced to its parts, the parts can be studied both individually and in relation to each other, and, lastly, the parts can be rebuilt into the whole. The pictures can be used not only in Anatomy, whether **systematic, regional,** or **practical,** but also in **Medicine** and **Surgery** for both **clinical** and **operative** work.

A Descriptive Circular, together with particulars of Special Terms to Subscribers in Advance of Publication, sent on receipt of a post-card.

London: REBMAN LIMITED, 129 Shaftesbury Avenue, W.C.